

P Brancett

Mainx 1902

Aus der Universitätsklinik und Poliklinik für Zahn-, Mund- und Kieferkrankheiten
-Konservierende und parodontologische Abteilung-
der Johannes-Gutenberg-Universität Mainz

- Das Papillon-Lefèvre-Syndrom-
Auswertung von Fallberichten und Vorstellung
einer Nachuntersuchung unter besonderer
Berücksichtigung der parodontalen
Problematik

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Würde des Doktors der Zahnmedizin
der Johannes-Gutenberg-Universität in Mainz
dem Fachbereich Medizin vorgelegt von

PETER BRANDT
aus Mönchengladbach 2/Nordrheinwestfalen

Mainz 1982

Dekan : Professor Dr. H. Leithoff
1. Gutachter : Professor Dr. Dr. W. Ketterl
2. Gutachter : Dr. C. Löst

Inhaltsverzeichnis

	Seite
1. Einleitung	1
2. Ziel der Arbeit	3
3. Material und Methode	4
3.1. Art der ausgewerteten Unterlagen	4
3.1.1. Gliederung der Angaben	4
3.1.2. Bemerkung zur Auswertung	5
4. Tabellarische Auflistung der Fallauswertung	7
5. Zusammenfassende Darstellung der tabellarischen Auswertung	45
5.1. Die Fallzahl	45
5.2. Geschlechtsverteilung	57
5.3. Konsanguinität der Eltern	58
5.4. Die parodontale Erstsymptomatik	59
5.5. Der parodontale Befund	61
5.6. Die Erstsymptomatik der Haut	63
5.7. Art und Umfang der Hauterkrankung	64
5.8. Intrakranielle Calcifikationen	66
5.9. Nageldystrophien	66
5.10. Weitere Befunde	68
6. Im Schrifttum vermerkte Therapieformen der Parodontopathie im Papillon-Lefèvre-Syndrom (PLS) und deren Ergebnisse.	69
7. Übersicht über die in der Literatur geäußerten Meinungen zur Ätiologie und Pathogenese des PLS.	71

8. Differentialdiagnosen	76
9. Das PLS als Erbkrankheit	78
10. Zeitlich erstes Auftreten der parodontologischen und dermatologischen Erstsymptomatik im Vergleich.	81
11. Spezielle Wertung des Parodontalbefundes anhand von Röntgenbildern.	82
12. Nachuntersuchungsergebnisse eines PLS-Patienten unter besonderer Berücksichtigung der Progredienz der Parodontalerkrankung.	84
13. Übereinstimmungen und Gegensätzlichkeiten zwischen PLS und der juvenilen Parodontitis.	94
14. Zusammenfassung	98
15. Literaturverzeichnis	99
16. Anhang	136

1. Einleitung

Eine Reihe von Allgemeinerkrankungen und Stoffwechselstörungen gehen mit einer Erkrankung des Parodontiums einher. Zu diesen rechnet man auch das Papillon-Lefèvre-Syndrom (PLS) ([110], [164], [117]). Definiert wird es als "Abart der Palmoplantarkeratose mit Parodontose" [111].

Im Jahre 1924 berichteten PAPILLON M. und LEFÈVRE P. [144] von zwei Geschwistern (Junge, 6 Jahre; Mädchen, 4 Jahre alt), die an einer Hyperkeratosis palmoplantaris (Hk.p.pl.) und einer schweren Parodontopathie der ersten Dentition erkrankt waren. Sie ordneten das Krankheitsbild der im Jahre 1826 von STÜLLI, (zit. n. GOTTRON, H. et al. [64],) beschriebenen Mal de Méléda zu, die durch sehr ähnliche Hauterscheinungen gekennzeichnet ist, bemerkten aber schon damals, daß die Kombination der Hauterkrankung mit einer Parodontopathie als etwas Besonderes zu betrachten sei.

JANSEN, L.H. und DEKKER, G. [92] analysierten 1956 neunzehn bis dahin in der Weltliteratur veröffentlichte Falldarstellungen gleicher Krankheitsbilder. Sie stellten fest, daß

1. die Parodontopathie nicht nur die erste, sondern auch die zweite Dentition betrifft;
2. die analysierten Fälle sich durch deutliche Unterscheidungs-
punkte zur Mal de Méléda (Fehlen der Parodontopathie, hand-
schuhförmige Ausbreitung der Hyperkeratosis palmaris und ihre
Stärke und Ausprägung gegenüber dem PLS) von dieser abgren-
zen lassen;
3. dies Grund genug sei, eine Eigenständigkeit dieses Krankheits-
bildes festzustellen.

Sie postulierten aus diesen Gründen, Symptomkomplexe dieser Art von nun an mit dem Namen Papillon-Lefèvre-Syndrom anzusprechen.

In den darauffolgenden Jahren waren es meist neu auftauchende Fälle, die zum Anlaß genommen wurden, eine neuerliche Zusammenstellung und Auswertung von Fallbeschreibungen vorzunehmen ([14], [62], [75], [92], [151]).

Auch zu dieser Arbeit gab das Bekanntwerden eines PLS-Falles an der Universität Mainz Anlaß, eine Aufarbeitung der Fallveröffentlichungen durchzuführen.

2. Ziel der Arbeit

Ziel dieser Arbeit ist es, die im Zeitraum von 1924 bis 1981 in der Weltliteratur zum PLS veröffentlichten Fallbeschreibungen zu erfassen. Durch die tabellarische Auflistung der Fälle soll versucht werden, ein möglichst genaues Bild dieser Erkrankung zu erhalten, wobei besonders die parodontologische Komponente des Syndroms Berücksichtigung finden soll. Durch die kritische Wertung der Krankengeschichten sollen eventuelle Fehldiagnosen und Mehrfachveröffentlichungen aufgezeigt werden.

Die in der Literatur geäußerten Meinungen über die Ätiologie und Pathogenese sowie genetische Aspekte sollen vorgestellt werden. Durch die Auswertung von Röntgenstatenabbildungen, Therapieergebnissen und durch die Nachuntersuchungsergebnisse des 1979 von BORK, K. und LÖST, C. [18] erstuntersuchten PLS-Patienten, soll die Sonderstellung der parodontalen Komponente des Krankheitsbildes dargestellt werden.

In einer Gegenüberstellung dieser parodontalen Teilsymptomatik zur juvenilen Parodontitis, sollen Gemeinsamkeiten und Gegensätzlichkeiten dieser Krankheitsformen herausgearbeitet werden; dabei soll geklärt werden, inwieweit eine ätiologische bzw. pathogenetische Abgrenzung beider Formen voneinander möglich ist.

3. Material und Methode

3.1. Art der ausgewerteten Unterlagen

Als Arbeitsunterlagen dienen die in der internationalen Literatur veröffentlichten Fallbeschreibungen und Arbeiten, die sich mit Hyperkeratosis palmo-plantaris (Hk.p.pl.) und assoziierter Parodontopathie befassen. Die Schlüsselwörter der Literatursuche, die sich auf den Zeitraum von 1924 bis 1981 konzentrierte, lauten:

- Papillon-Lefèvre-Syndrom (PLS),
- Hyperkeratosis palmo-plantaris (Hk.p.pl.) und assoziierte orale Symptomatik,
- Parodontopathien und Hyperkeratosen bei Jugendlichen,
- Juvenile Parodontitis und Hyperkeratosen und
- Periodontosis und Hyperkeratose.

3.1.1. Gliederung der Angaben

Die in den Fallstudien (identifizierbar durch Literaturverzeichnisnummer, Autor und Erscheinungsjahr) enthaltenen Angaben sind in fünf Teilbereiche aufgeteilt:

- a) Anamnestische Angaben
- b) Oraler Befund
- c) Hautbefund
- d) Röntgenbefund des Schädels
- e) Besonderheiten

3.1.2. Bemerkungen zur Auswertung

Stellung der Diagnose "Parodontitis marginalis profunda" (P.m.p.)

Die Diagnose P.m.p. wird als gesichert angenommen wenn:

- a) der Autor die Diagnose selbst expressis verbis gestellt hat,
- b) der beschriebene klinische Befund (Zahnfleischtaschen, Zahnbeweglichkeit, Zahnstellungsanomalie und Zahnwanderung, Veränderung der Gingiva) oder
- c) der Röntgenbefund diese spezielle Diagnosestellung zulassen.

Die Röntgendiagnose wird, wenn vom Autor selbst gestellt, von diesem übernommen, oder selbst vorgenommen, wenn die Qualität der abgedruckten Röntgenaufnahmen dies zulassen, und Grad und Art des röntgenologisch sichtbaren Knochenabbaues eine eindeutige diagnostische Zielansprache erlauben.

Die im Abschnitt "c) Hautbefund" auftauchenden Bezeichnungen "Keratotische Streuherde, Progredienz, Involution, Rhagaden oder Fissuren" werden, sofern vom Autor nicht selbst verwendet, zum Teil aus den vorliegenden Befunden entnommen.

Da nur wenige Veröffentlichungen (s. Tab. 1) den Zustand der Hauterkrankung über einen längeren Zeitraum beschreiben, wird

- Progredienz dann bejaht, wenn deutlich wird, daß die Hautläsionen an Umfang oder Stärke zugenommen haben,
- Involution bestätigt, wenn ein Rückgang der Hautveränderungen eingetreten ist.

Kriterien für diese Wertung stellen sowohl anamnestische als auch klinische Hautbefunde dar.

Dem Teilbereich "e) Besonderheiten" sind Angaben zugeteilt, die in der Übersichtstabelle auf Grund ihrer seltenen Beschreibung nicht speziell aufgeführt werden, aber möglicherweise für das Krankheitsbild von Bedeutung sind.

4. Tabellarische Auswertung der Fälle

- Zuordnung der einzelnen Spalten auf
Klapptext Seite 44
- Legende s. S. 44

144	146	105	114	194
Papillon, M.	Petges, G.	Koppen, F.	Lenstrup, E.	Wannenmacher, E.
1924	1927	1933	1937	1938
-	-	-	-	-
Deutschland	Frankreich	Deutschland	Dänemark	Deutschland
6/m	13/m	9/m	11/w	9/m
4,5/w				
+				
-	-	-	-	
1/5	0/0	0/?	0/2	
3/3	3/1	4/4	n.D./	+/
2/2				
3	3	4	3	
4	3	4	3	
	14			
?	+	+	+	+
	+	+	+	+
	+	+	+	+
	+/-	-/-	-/-	
	-	-	-	
+	+	+	?	+
+	+	+	?	+
+	+	-		
+	+	+		
+	+	+		
	+/+			
+	+	+		

/neg.

odermie
petigo
szesse
Molaren
nd durchge-
ochen, kein
fund aufge-
hrt.

Pyodermie
Impetigo
Rachitiszei-
chen

Ekzeme
Otitiden
Hautdiagn.:
Psoriasis

Mz. sind
bereits
verloren;
Blutzucker
u. RR. sind
erhöht;
Funktions-
störung HH
u. Testes.

30		198		194A		87	
Corson, E.		Woods, C.		Wannemacher E.		Iusem, R.	
1939		1941		1942		1945	
-		-		-		-	
Spanien		Italien		Deutschland		Argentinien	
11/m	2/w	10/m		3,5/m		17/w	14/w
		-		+			
-		-					
1/2		0/5				1/3	
1/1	1/1	3/Geburt		3/3		0,5/Geburt	2/Geburt
1	1	2		3		3	2
		3				4	3
		+		+		+	+
		+		+		+	+
		+				+	
		-/		-/		-/	
+	+	+		+		+	+
+	+	+		+		+	+
		+				+	
+	+						

oc ;cvld

Impetigo
 Furunkel
 Wurzelresorp-
 tionen
 tox.Erythem
 trockene
 quergestreif-
 te Nägel

76/77	153	163	11
Harndt, E.	Plathner, C.	Rosenthal, L	Bataille, R
950/56	1951	1951	1952
-	-	-	-
Deutschland	Deutschland	Spanien	Frankreich/deutsch
7,5/m	11/w	8/w	23/m
+			10/m
			5/m
			Cousin 4.Gr.
	-	-	-
	0/	1/2	0/2
			0/4
3/3	6/?	1/Kindheit	/Kindheit
			4/3
3		1	
5	6		4
			5
			16 Extr.
+	+	+	zahnlos
+	+	+	+
+	+	+	+
	/-		
-			
+	?	+	+
+	?	+	+
			+
		+	
			+
			+
			+/
			+/
			+
			/+
		cpc; cvld	/neg.
Ichtyosis d. Hände und Füße		Mutter seit 40.Lj.aus parodontologischen Gründen zahnlos	brüchige Finger- u. Fußnägel Hk.d.Fußrücken Blutphosphatwerte erhöht

86	12	16	103		
Ionata, I	Bataille, R.	Boisramé, R	Köhler, J.A.		
1952	1953	1953	1953		
-	-	-	-		
Italien	Frankreich	Frankreich	Deutschland		
14/w	11/m	10/w	6/w	14/m	13/m
-		-			
	+	-		Großmutter hatte Hk.d. Hf.u.Fs. ?	
o/?	o/2	1/?		1/1	
-/Kindheit	3/3	3,5/Geburt	2/Geburt	3/4	3/4
		3,5	2	4	4
	5	4,5	5		
+	+	+	-	+	+
+	+	+		+	+
+		-		+	+
-	-	-	-	-	
+	+	+	+	+	+
+	+	+	+	+	+
+		+	+		
+	+			+	+
	+	-			
	+/				
/neg.	/neg.				
	brüchige Nägel		Zähne sind im Durch- bruch		

57		41		162/32		92/36	
Gedda, L.		Duperrat, M.		Rainova, I. (Davidoff)		Jansen, L.H. (Dekker, G.)	
1954		1955		1955 (1959)		1956 (1958)	
-		+		-		+	
Italien		Frankreich		Bulgarien		Niederlande	
20/m	6/m	19/m	16/w	9/w	10/w		
		-				Cousin 1.Gr.	
Cousin mit gleichen Symptomen		-		-		-	
1/3				0/3		0/1	
/1,5	6/1	2/Geburt	7/0,5	5/0,5	4/		
		2	7	5	2		
		2,5			5		
16				12			
ahnlos	+	+		+	+		
	+			+	+		
				+	+		
					+/+		
				-	-		
				18,28,38,48			
+	+	+	+	+	+		
+	+	+	+	+	+		
+	+	+				+	
+	+	+				+	
		+				+	
						-/	
-	-	+				+	
						/+	
						ctc	
teritis nsillitis	Rachitiszei- chen Osteoporose	Bromhidrosis	Gelenkrheu- matismus	Hautdiagn. Atrophoder- ma vermicu- laris p.pl.			

67	104	10	51	175
oshikov, M.	Kolinsky, J.	Barrière Delaire	Gaare, A.	Tomasini, E.
1957	1957	1958	1958	1958
-	+	+	-	+
UDSSR	CSSR	Frankreich	Norwegen	Italien
10/w	5/m	4/m	16/m	3/m
		?	Cousin 1.Gr.	
	-		Großmutter?	
	0/2		0/0	0/0
4/	3/0,5	1/3	5/3	1,5/1
4	3	3		3/3,5
4	5			
+	zahnlos	+	+	+
+		+	+	+
+		+	+	+
			+/	-/
+		-		-/
+	+	+	+	+
+	+	+	+	+
	+	+	+	+
+	+		+	
	+	+	+	
	+/		+/ -	+/
		+	-	-
/neg.		/neg.		/neg.
nnentwick- ngsanoma- en	verzögert Knochenent- wicklung	Nageldystrophien		chron. Tonsillitis
hwellung r gl. yroidea		Osteoporose Blut-ph er- höht; systol. Geräusch	Mutter und deren Ge- schwister zeigen Psoriasis	

64		85		13	56
Greither, A.		Ingle, J. I.		Bejcek, Z.	Gauba, M. L.
1959		1959		1960	1960
+		+		+	-
Deutschland		?		CSSR	Indien
22/m	21/m	14/m	11/w	8/m	
?		-			
Großmutter?		-			
1/1		o/2			
3/4	3/4	-/Geburt	3/Geburt	2/2	
4	4		3	2	
			3	3	
15	14				
		x)	+	+	
		+	+	+	
		+	+	+	
		-/-			
-		-			
8,28,38,48	18,38,48	angelegt			
+	+	+	+	+	
+	+	+	+	+	
		+	+	+	
		+	+		
+	+				
-/+	-/+		+/		
		+			
		/+		/+	
		/neg.	Vergrößerg. sella turc.		

bereinstimmung der
symptomstärke Haut/Paro-
ontium

x) parod. marg.
prof. localis-
sata

Nägelverfärbung

60	68/1/61	80	143	
Ginestet, G.	Gross, G.W. (Album, M.) (Goldman, H.)	Hawes, R.R.	Pappalardo, G.	
1960	1960 {1968 1980}	1960	1960	
-	+	-	-	
Algerien	England	USA/ indisch	Italien	
11/m	4/w	3/w	3,5/m	
-		Cousin 1. Gr.		
-				
1/4		1/1		
2/2	2/2	2/1	1,5/1	3/2
2	2	2	2	3,5
4			3,5	
+	+	+	+	+
+	+	+	+	+
+	+		+	+
			-/	-/
			-	
+	+	+	+	+
+	+	+	+	+
+		-	+	+
+				
+				
-/+	+/			
		/+	/+	
	/neg.		/neg.	
	nur Hf.re. weist Hk.auf		Resorptionen Dysprotein- an Zement u. ämie Dentin	

181/150		157		182	
Stein, P. (Pfister, R.)		Pompsiello, M.		Stevanovic, D.V.	
1960 (1965)		1961		1961	
-		+		-	
Deutschland		Argentinien		Jugoslawien	
12/m	5,5/w	33/w	30/w	33/m	28/w
-		-			
-		-			
1/o		1/3			
2/2	2/2	0,5/Geburt	2/Geburt	?/Kindheit	?/Kindheit
2	2	3	2		
3	5	5	3		
		17			
+	zahnlos	zahnlos	zahnlos	+	+
				+	
-					
+	+	+	+	+	+
+	+	+	+	+	-
+	+				
+	+	+	+	+	
+	+				+
+/+	/+			+/	
+	+				+
/+	/+	/+	/+		
/neg.					

k. des Hr.
 und Fr.-
 transgred.?
 ältere Schwester verstarb
 an Vereiterung der
 Zähne."

Alle Zähne
 vorhanden.

182		200		72	4
Stevanovic,D. V.		Yermolaev,I.I.		Hall,R.	Arabska,B.
1961		1961		1962	1963
-		+		+	+
Jugoslawien		UDSSR		Italien	Polen
30/w	24/w	28/m	14/w	13/m	11/m
-				Cousin 1.Gr.	-
				-	
1/1				o/o	
/3	/3	3/		3/3	1,5/3
		3		3	2
		4			
				13 Extr.	
+	+	+	+	+	+
+	+		+	+	+
				+	+
					-/
+	+	+	+	+	+
+	+	+	+	+	+
+	+				+
+	+		+	+	+
+	+		+	+	+
+/	+/				
+		+			

Alle Zähne sind vorhanden

matte un-
ebene Fußnä-
gel

Zwillings-
bruder 19
Tage alt
verstorben,
Ursache un-
bekannt.

Furunkolose

98	127	163	202	23	62
Luczka, J.	Miller, W.	Rateitschak, K.H.	Zirpkowski, L.	Brunsting, L.A.	Gorlin, R.J.
1963	1963	1963	1963	1964	1964
-	-	-	+	+	+
Deutschland	Polen	Schweiz	arabisch	USA	Frankreich
16/m	6/w	11/w	6/m	8/w	20/m
			Cousin 2.Gr.	-	-
	-		-	-	-
	0/0		0/5	0/5	0/2
	5/1	3/Geburt	1/1	3/Geburt	3/Geburt
	5		1	3	3
			4	3	
					20
+	-	+	+	+	zahnlos
+	+	+	+	+	
+		+			
-/					
	-				
+	+	+	+	+	+
+	+	+	+	+	+
			+	+	+
	+	+	+		+
	-	+	+		+
	-/				
	-		+		+
				/+	/+
				cfc ctc	/neg.
Nageldys- trophie	Furunkulose Otitiden Lungenatal- aktesie	skelettale Minderent- wicklung Befall der Fingernägel Hk.der Hr. Schmetter- lingserythem	horizontal gestreifte Nägel	Onychogry- posis Pyodermie	

185		71			123
horel, M.		Haim, S., Munk, J.			Martinez- -Lalis, R.R.
1964		1965			1965
+		-			+
Deutschland		Indien			Italien
4,5/w	17/w	15/m	12/w	7/m	16/m
ousin 1.Gr.		-			-
-	Familien der Geschwister des Vaters				
o/1		3/3			
3/4	4/Geburt	4/Geburt	4/Geburt	4/o,5	2/1,5
3	4	4	4	4	3
					5
					17 Extr.
+	+	+	+	+	+
+	+	+	+	+	+
					+
				-/	+/
	38,48				angelegt
+	+	+	+	+	+
+	+	+	+	+	+
	+	+			+
	+	+	+	+	+
+		+			
	+/				
			+/		

ient ist Arachnodaktylie bei allen beschriebenen Patienten Gesichtse-
 b ebenso Ichtyosis der Haut. ekzem

rez.Abszesse transversale Hautabszesse
 Lebererkrankung Nägelzeichnung

Ein Bruder verstarb am Durchbruch eines abdominalen Abszesses im Alter von 12 Jahren.

Leberabszesse

149	15	29	82	125/172	139
Brusek, M.	Bois, P. Roux, J.F.	Coccia, C.	Hesse, P.	Mc Vicar, D. (Schaffer, A.)	Orbaneja, G.
1965	1966	1966	1966	1966 (1967)	1966
-	+	+	+	+	+
Polen	Afrikaner	Griechenland	Deutschland	USA/Neger	Spanien
5/w	17/m	3/m	?	10/m	11/w
-	?			+	Cousin 1.Gr.
ter hat dickte -Haut	-			-	-
o/1	o/1			o/3	o/1
3/o,5	4/3	2/1	?/Geburt	2/2	2,5/5
	4			3	2,5
	5	3		4	
+	+	zahnlos		+	+
+	+			+	+
				+	+
				-/	+/
				-	
+	+	+	?	+	+
+	+	+	+	+	+
+	+		+	+	+
			+	+	+
+	+				+
-/-				+/	+/-
+		+			+
				/+	
	/neg.	/neg.			
ordiag.: der Form na Thost			"früher Zahn- ausfall" Haut der Hr. ist als lichenifi- ziert be- schrieben	Impetigo Lymphangiom	horizont. Nagelzeich- nung Furunkulose

99	134	148	169	178
ada,M.	Nicolas,P.	Perryman,A.O.	Rossini,G.	Smith,A. Rosenzweig, K.
1966	1967	1967	1967	1967
+	+	+	+	+
apan	Frankreich	Irak	Italien	Indien
26/w	18/m	8/w	3/w	4,5/w
	-	Cousin 1. Grades	-	-
	Vater seit 18 Lj.zahnlos ohne Hk.	-		
	o/2	1/2	o/1	1/5
6/1		2/2	2/2	2,5/2,5
		2	2	2,5
			4,5	
14	18 Extr.			
zahnlos	+	+	+	zahnlos
	+	+	+	+
	+	+	+	
	18,28,38,48			
+	?	+	+	+
+	?	+	+	+
+	-		+	+
+		+	+	+
+	+	+	+	-
+/		/+		
	+	-	+	
		/+	/+	
		/neg.	/neg.	
chnodak- ie	K.p.pl. dissepatum		Furunkulose	Krallen- finger
ger und	Vater seit			Nageldeform.
endefor-	18.Lj.zahn-			kreisf.Haar-
ionen	los.Paro-			ausfall
	dontale Gr.			zusätzliche
				Hautveränd.
				an den Extr.
				ichtyosif.
				(1.Familie)

Smith, A. Rosenzweig, K. (Hacham-Zadeh, S.) (Shoshan, S.)

		1967	(1978)		(1970)
		+			
		Indien			
8/w	16/m	13/w	11/m	13/m	8/w
		-			-
		3/3			1/2

+	+	+	+	+	+
+	+	+	+	+	+
	+	+	+		
+	+	+	+	+	+
+	+	+	+	+	-
+	+	+	+		
-	+	+	-	-	

Ichzähne Onychogry-
reits aus- posis der
fallen Nägel

.Familie) Ältere Schwester soll die gleichen Symptome aufweisen.

ichtyosifor- (2.Familie)
e Erythro- Haut zeigt ichtyosiforme Erythro-
ermie" dermie; Arachnodaktylie

(3. Familie)

52	100	102	129	151
h,J. anter,D.)	Kluge,G.	Koch,F.	Naik,D.M.	Picarelli,A.
3 (1969)	1968	1968	1968	1968
+	+	+	+	+
nien	Deutschland	Deutschland	Indien	Italien
2,5/w	36/m	4/m	5,5/m	4/w
+			+ ^x	
-	Vater,Bruder Hk.p.pl.		-	+ ^x
o/5	?		1/1	1/o
3/3	/ Kind- heit	1/1	2/2	3/3
4			2	3
6			2,5	
13 Extr.				
+		+	zahnlos	+
				Par.marg. superf.
+				+
+				+
		+/-		
-		+		
	+	+	+	+
+	+	+	+	+
+		+	+	-
+	+		+	+
+	+		+	-
+/+	+/		/+	
+	+			
				/+
/neg.		/neg.	/neg.	/neg.
r leidet soriasis. hme-Ab- e d.Symp- tikstär- aut u. dontium chsinnig	Uhrglasnä- gel Teilzahnver- lust mit 22J Ok-zahnlos Uk-teilbe- zahnt	Schmelzhypo- plasie	*) Mutter heiratete einen Onkel (Bruder ihrer Mutter). dystrophische Zehnägeln milde Osteo- porose- zeichen	gleiche Krankheits- zeichen werden seit 4 Generatio- nen beo- bachtet.

151	89		140		152
arelli,A.	Iusem-Carvel,R.		Oszetzky,T.		Piquet,B.
1968	1969		1969		1969
+	+		+		+
talien	Argentinien		Ungarn/Zigeuner		Algerien
11/w	41/w	38/w	16/w	11/m	3,5/w
	-		?		Cousin 1.Gr.
+x	-		-		-
1/o	1/3		1/3		o/1o
Geburt	o,5/ ^{Ge-} burt	2/Geburt	4/Geburt	3/ ^{Kind-} heit	3/o,5
	3	2		3	
	5	3		4	
	17				
.marg. perf.	zahnlos	zahnlos	+	+	+
+			+	+	+
			+	+	+
					/+
					+
	+	+			
+	+	+	+	+	+
+	+	+	+	+	+
-					+
+	+	+		+	+
-			?		+
					+/+
					-
/+	/+	/+			
					cfc

ehe vor- gehende lte	Weisheitszähne gingen auf Grund von Parodonti- tis marg.prof.verloren.	geist.Minder- entwicklung Hk.des Hand- u.Fußrückens Transgred.?	Fußnägel- deform.	Schmelzhypo- plasie (Honiqwaben)
----------------------------	--	---	----------------------	--

[Carvel,R. =Iusem-Car-
vel]

189	197	25	26/26A	130/131
lou,A.	Wilson,F.M.	Cajkovac,V. Horvat,F.	Calo,E. (Calo,E.)	Navarrete,F
1969	1969	1970	1970(1963)	1970 (1974)
+	+	+	+	+
ndien	USA	Jugoslawien	Italien	Spanien
16/w	17/m	18/m	24/m	5/w
usin 1.Gr.	-	+	Cousin 1.Gr.	
-	-	-		-
o/7	o/	2/1 ?	1/o ?	1/o
1/o,5	?/ Kind- heit	+ /Geburt	+ /Geburt	2,5/2,5
1				1,5
4				3
+	+	+	zahnlos	+
+	+	+		+
	+			
-/-	+/-			
-				-
28,38,48	angelegt			
+	+	+	+	+
+	+	+	+	+
+		+	+	+
+	+	+	+	+
+	+	+	+	+
+/		+/		
-/-				
/neg				

st.Minder-
wicklung
erplast.
el
ollstän-
es Wur-
wachstum
Molaren"

Pyodermie
ständig Gin-
givitis in
der Kindheit.
Es fehlt nur
ein Front-
zahn.

Gleiche Symptomatik
soll bei einer Schwester
vorliegen,kein Befund
vorhanden.
Verdickte gelbliche
FingernägelNagelverfär-
bung
"rezidiv.Ge-
schwüre"

Exanthem
Hinweis auf
ein weiteres
PLS-krankes
Kind in der
selben Fam.

130/131	136	161	165	191	
arrete, F.	Nouel, A. A.	Proenca, N.	Ressa, P.	Vissian, L.	
o (1974)	1970	1970	1970	1970	
+	+	+	+	+	
anien	/Mestize	Brasilien	Italien	Frankreich	
2,5/w	4/m	2,5/m	3,5/w	27/w	13/w
	Verwandtschaft 3.Grades		-	-	
-	-	-	-	-	
1/o	1/1	o/2	?	o/4	
1,5/1,5	1,5/1,5	2,5/o,5	3/o,5	4/7	+x/6
	2	2,5	3	4	
				5	
+	+	+	+	+ ^x	-
+	+	+	+	+	
+	+	+	+		
					+/
				?	
-	-	+	+	?	
+	+	+	+	?	+
-	-	-	+	+	
+	+	+	+	+	
	-	-	+	+	+
			+/-		
				+	
			/+		
	/neg.	/neg.			

Bruder verstarb als Kind
Ursache unbekannt.

Pyodermie

* zahnlos bis
auf 4 Molaren, typische
Weisheitsz.?
diff. folikul.
Hk. der Hf. u.
Fs.
Zahnverlust
bei ältester
Schwester
Arachnodaktylie
IQ 60
Osteoporose
d. Kieferkn.
frühzeitig
Milchzahn-
verlust
Strabismus
convergens

187	43	108	122	170
Vijver, van de, L.	Elmostehy, M. Krupinska, A.	Marcard, P.	Ruiz-Maldonado, R.	
1970	1971	1971	1971	1971
+	+	+	+	+
Belgien	Ägypten	Polen	/Mestize	Mexico
12/w	8/w	6/w	10/m	11/w
-		+	-	
oßmutter soll Hk.p.pl. aufweisen				
1/3				0/6
3/Geburt	3/Geburt	+ / Geburt	0,5/6	2/2
4	4		1	2
4	4			3,5
				14
+	+x	+	+	+
+		+	+	+
+		+	+	
+/				
			-	+x
+	+	+		+
+	+	+	+	+
			+	+
+	+	+		+
+	+			+
			+/	+/
		/+	/+	/+
i c		/neg.		/neg.
Ikterus	Ikterus		Furunkulose	Arachnodaktylie
	x nur Zahn 36 vorhanden			x Zahndys-trophien

166		3		31	
Rink, B. Stoehr, K.		Antaki, L.		d' Angelo, M.	
1971		1972		1972	
-		+		+	
Deutschland		Frankreich/libanesisch		Italien	
5/m	11/w	11/w	2/w	11/w	5/m
-				-	
-				Cousin mit gleichen Symptomen?	
1/o		1/6		1/1	
2/Geburt	2/Geburt	4/1	1/1	2,5/2	2/2
2	2	4			2
	3	4			
-x	+	+	+	+	+
+	+			+	+
	+	+	+		
+/				-/	-/-
	-			-	-
+	+	+	?	+	+
+	+	+	?	+	+
+	+	+	+	-	-
+	+	+	+		+
+	+	+		?	
		+/		+/	
-	-				

/neg.	/neg.	/neg.	/neg.
Taschentiefe mm bei hy- ertrophem arginalrand eine Entzün- ung; starke ockerung d. ilchzähne"	Lymphknoten- tuberkulose	Furunkulose Leberabszeß recurrieren- de Infekte horizontale Nagelzeich- nung	xerythro- squamöse Läsionen d. Hf. und Fs.
			Hk. der Hr.
			Lippen- spalte

Fußnagelveränderungen

31	22	39	54		
Angelo, M. Browstein, M. Dosseva, D.			Gardner, D.		
1972	1972	1972	1973		
+	+	+	+		
Italien	USA	Bulgarien	UDSSR/kaukasisch		
9/m	30/w	3,5/m	14/w	15/w	10/w
ousin 1.Gr.	-	+	-		
ousin. u. Cou ine gl. Symp.	-		-		
o/o			3/1		
2/3	/23	2/2	2,5/o,5	1,5/13	1,5/10
2,5					
3					
			14 Extr.	14	
+	?	+	zahnlos	zahnlos	+x
+		+			+
+	+	+			+
-					
			18 angelegt		
+	+	+	+	+	+
+	+	+	+	+	+
-	+				
	+	+	+	+	+
+/		+/			
-					
-/-					
cfc	cfc	pos/	/neg.	/neg.	/neg.

im 11.Lj.
Zahnverlust
ohne nähere
Angaben
8 Restzähne
im Uk.
Hautdiagn.:
Psoriasis

Milchzähne
bereits ver
loren
Im 9.Lj.noch
ohne Hk.der
Hf.u.Fs.

54	58	73	81
Gardner, D.	Giansanti, J.	Hamdani, M.	Herforth, A.
1973	1973	1973	1973
+	+	+	+
SSR/kaukas.	USA	Irak	Deutschland
2/m	13/w	10/m	14/m
-	?	Cousin 1.Gr.	Cousin 2.Gr.
-			
3/1		0/3	0/2
1/1	2,5/0,5	+ / 4	1,5/1,5
	3		4,5/3
	4		4,5/3
	13		
x -	+	+	+
	+		+
	+		+
	38,48 x		
+	+	+	+
+	+	+	+
	-	+	+
	+	+	+
		?	+
	/+		
	-		
	-/-		
/neg.			

Bruder der Mit 22.Lj. Hk.des Fr.
drei auf sind 38,48 und Hr.?
voriger Sei-ohne pathol.
te beschrie-Befund. (3 J.
enen Pat. nach Durchbr.)
vom gleichen
Autor. Fußnägeldef.

"severe
marginal
Cinnivitiell"

84	97	101/145	106	109
idberg- nsen, J.	Keszthelyi, G.	Knýchalska- -Karwan, Z. (Pasyk, K.)	Kralisz, W.	Kunin, A. A.
1973	1973	1973 (1973)	1973	1973
+	+	+	+	+
nnland	/Zigeuner	Polen	Polen	UDSSR
11/m	10/m	12/m	11/w	15/w
-	?	+		47/m
+ ^x	Tante?			
			1/2	
2/3	4/7	1/6	-/	6/10
2	5			
3				
11				
ahnlos	+	+	+	+
	+	+	+	+
	+		+	+
	-/		-/	-/
+	+	+	+	+
+	+	+	+	+
	+		+	+
	+		+	+
-/				
-/-				
	/neg.			

ater zeigt Pneumonie
nnliche
eränderung,
eit 16Lj.
ahnlos.

Blutsver-
wandtschaft
der Urgroß-
eltern

oll.Hk.der
rme u.Beine
yskeratot.
arginale
eratokn-

145	154	167	188	2	45
asyk, K.	Pleshikova, Romanska, K. M.N.		Vasques- Ajuria, F.	Alonso Del Hoyo, J.	Farzim, I.
1973	1973	1973	1973	1974	1974
+	+	+	+	+	+
Polen	UDSSR	Polen	Spanien	Spanien	Iran
16/m	15/w	3,5/w	10/m	11/w	14/w
		-		-	-
	+ ^x	-			
	?	o/o			o/o
6/1	2/2	3,5/3	3/o,5	1,5/1	+ / Geburt
6	2	3,5	3	1,5	
	5			5	
14					14
zahnlos	+	+	+	+	zahnlos
	+	+	+	+	
	+	+		+	
				-	
,48, angel.	angelegt				
+	+	+	+	+	+
+	+	+		+	+
+	+	+		+	
+	+	+	+	+	
+	+	+		+	
+/		+/		+/	
+					
					/+
/neg.	/neg.				
ist. Minder- ^x drei Ge- entwicklung erdickte ngernägel itis media	schwister (10;4;1,5 J) werden ohne nähere Anga- ben als PLS krank er- wähnt. Furunkulose	Furunkulose Eisenmangel	Furunkulose Otitis pur.	disseminier- ter Haut- ausschlag im 6.Lj.	

137	141	192	196	28	33
nkawara,A.	Owinska,B.	Vivier,A.	"What is your Diagno- sis?"	Chopra,S.S	Ciola,E.
1974	1974	1974	1974	1975	1975
+	+	+	+	+	+
Japan	Polen	/arabisch	USA	Indien	/kaukas.
3/m	4/w	3/w	10/w	18/m	11/w
-	-	Cousin 1.Gr.	-	?	Cousin 1.Gr
-	-	-	-	-	Onkel?
o/1	o/o	o/2		?x	o/2
2/o,5	3/1	1/o,5	+/+	1/1	3/1
	3	2		1	3
					3,5
				18	12Extr.
+	+	+	+	zahnlos	+
+	+	+	+		+
	+				+
	-				
				nicht angel.	
+	+	+	+	+	+
+	+	+	+	+	-
+	+	+		+	+
+	+				+
+	+	+			
	+/				+/
		-x			
/neg.				/neg.	
horizontal streifte ngernägel	Furunkulose	^x Hypohidro- sis verdickte Fingernägel Hypodontie	Milchzähne sind bereits verloren	Bruder ver- weigerte die Untersuchg., soll aber PLS-krank sein. Symptomstär- ke gleich- sinnig	

34	40	59	74	83	93
egos,R.	Dosseva,D.	Gierowska, H.	Haneke,E.	Hickory,J.	Jayakumar A.
1975	1975	1975	1975	1975	1975
-	-	-	-	-	-
Frankreich	Bulgarien	Polen	Deutschland	USA	Indien
29/m	5/m	9/w	3/w	3,5/m	18/m
	+x		-		-
	+				-
	1/2	2/Geburt	2/1,5	3,5/+	3/Geburt
	1	2	2		3
	5	5		4	4
					13
	zahnlos	+	+	zahnlos	zahnlos
		+	+		
			+		
					angelegt
	+	+	+	?	+
	+	+	+	?	+
			+		
		+		+	+
		+		+	
		+/-	+/-		+/-
	pos.		/neg.		/neg
ur als all er- ähnt	Großeltern sind Vetter/ Cousine 2. Grades. 8 Familien- mitglieder aus 3 Gene- rationen zeigen Hk.	Fettstoff- wechselstörg. Vitamin- mangel	Furunkulose ^x chron. Immuno- pathie	exfoliative Dermatitis der Hf.u.Fs.	

Elmostehy, M.R.

El-Gally, K

1976

1976

+

+

/arabisch

Ägypten

16/m

8/m

15,5/m

27/w

18/m

15/m

Großmutter

3/?

1/8

3/o,5

3/o,5

o,5/o,5

+/?

+/8

7/

3

3

1

1

7

5

5

5

6

16

+

+

+

zahnlos

+

+

+

+

+

+

+

+

+

+

+

+

-/

18,28,38,48

+

+

+

-

+^x

+

+

+

+

-

+^x

+

+

+

+

+

+

+

/+

/+

/+

/+

/neg.

/neg.

/neg.

/neg.

/neg.

seit Verlust
der Zähne
sind die Hk.
verschwunden.

Die Familie zeigt ins-
gesamt zwei Fälle PLS,
zwei Fälle Perionosis

Beginn des
Verlustes der
bl.Zähne mit
10 J.;

4 Restzähne

^xHf.u.Fs.zeigen
Relikte d.Hk.

128		158/159		186	37
Munford, A.		Pop-Nikolov, D. (Pop-Nikolov, D.)		Urs, R.	Diachuk, V. V.
1976		1976 (1977)		1976	1977
+		-		+	+
USA		UDSSR		Indien	UDSSR
11/m	6/m	23/w	7/w	8/m	13/w
-				-	
-		Ähnliche Symptomatik bei Vater u. Großvater.			-
1/2				0/1	1/0
4/3	4/3	1/0,5	/0,5	4/6	2,5/2
4	4			5	2,5
4	4				
		16			
+	+	zahnlos	+	-	+
+	+		+	+	+
+					
	+/				
+	+	+	+	+	+
+	+	+	+	+	+
				+	+
+				+	+
			-	+	
				+/	
		+	-	+	
				/neg.	
Mutter und Großeltern sind zahnlos.				Haut des Hr. und Fr. ist verdickt.	
Wiederholte Infekte				verdickte Nägel	

37	55				
aschuk, V.	Garg, B.R.				
1977	1977				
	+				
	Indien				
16/m	17/m	5/m	7,5/m	5/m	16/m
	+	+	+	+	+
	-	-	-	-	-
	3/o	1/o	o/o	1/o	o/o
+ / 2	2/o,5	2/1	1,5/o,5	4/o,5	3/o,5
	2	2	1,5	4	3
	3,5		2,5		3,5
13					
ahnlos	+	+	-	+	+
	+	+		+	+
	+	+		+	+
	18,28,38,48				18,28,38,48
+	+	+	+	+	+
+	+	+	+	+	+
+	+	+	+	+	+
+	+	+	+	+	+
	+	+	+	+	+
	+ /				
	/ +	/ +	/ +	/ +	
	/ neg.	/ neg.	/ neg.	/ neg.	
unkulose	Weisheitszäh- ne zeigen Parod. marg. prof..			Pyodermie	Weisheits- zähne zeige Parodontiti marg.prof.

180		201		38		95	
Srsen, S.		Zhits, H.		Djawari, D.		Kaur, S.	
1977		1977		1978		1978	
+		+		+		+	
CSSR		UDSSR		Deutschland		Indien	
10/m	7/m	14/m		5/w		10/m	18/m
-						-	
1/0						1/1	
4/0,5	4/0,5	3/				5/0,5	3/0,5
4	4	3				5	
4	4	3				5	3
		14					
+	+	zahnlos		+		+	+
+	+					+	+
+	+					+	+
-/	-/						
+	+	+		+		+	+
+	+	+		+		+	+
+	+	+				+	
+	+						
+	+						
+/	+/+						
							+
/+	/+						

Pyodermie

Furunkulose

2. Prämolaren
sind nicht
angelegt.

Leukokeratose der
Unterlippe
geist. Minder-
entwicklung
Zweieiiger
Zwilling

/neg.

/neg.

75	121		155		
aneke, E.	Marandian, M. H.		Pokrasen, L.		
1979	1979		1979		
+	+		+		
tschland	Iran		UDSSR		
7/w	13/w	16/m	27/m	11/w	17/m
-	-				
-	Mutter leidet an Hk.p.pl. ; seit dem 20.Lj. ist sie zahnlos				
o/?	3/4		1/o		
2,5/1,5	2/1	??/?	2,5/1,5		4/
2,5	2		2,5		4
4	4		4,5		4
			16		
+	+	+	+		zahnlos
+	+		+		
+	+	+	+		
	+x	+x			
			?		
+	+	+	+	+	+
+	+	+	+	+	+
+	+		+		
+	+	+			
	+	+	+		
			/+		
/neg.	/neg.				
urunkulose	Cousin der Mutter weist ähnliche Erscheinungen auf.				deformierte Nägel
entitio	Ungewöhnlich gelblich verfärbten Zähne.				
raecox	rez. Abszesse				seit 20.Lj.
	Phlegmonen				nur noch drei
	Leukozytose				Molaren vorh.
					Hepatosplenomegalie
	Bruder, mit gleichen Symptomen wie Geschwister verstarb mit 19 Jahren.				

- 41 -

16o			19o		46
Prabhu, S.R.			Verma, K.C.		Fonseca- Capdevila, E.
1979			1979		198o
+			+		+
Indien			Indien		Spanien
23/w	25/w	11/w	12/w	1o/w	7/m
Cousin 1.Grades		Cousin 1.Gr.	-	Cousin 3.Gr.	
-			-	-	
1/8		o/?	1/2		o/1
+/?	+/?	+ / Kindheit	o,5/o,5	o,5/o,5	3/1
			o,5	o,5	3
15	14				
-	-	+	+	+	+
-	-	+	+	+	+
			+	+	
28,38,48	28,38,48				
+	+	+	+	+	+
+	+	+	+	+	+
+			+	+	+
+	+	+	+		+
+	+	+	+	+	+
			+/-	+/-	
			+	+	+
			/+	+/	+/
/neg.	/neg.		cfc	cfc	ic
sheitszähne ohne patho- ischen Befund,			Duerstreifg. der Nägel		Dystrophie der Nägel
chnodakty-		Tbc	Arachnodakty-		Campto-clino-
Ichtyosis d.		Hepatitis	lie		daktylie
Beine			rez.Abszesse		Schädelasy-
Hk. der Fr.					metrien

6/18		3		142
ist,C. rk,K.)		Garcia-Munoz,M.		Paghdiwala, A.F.
30(1980)		1980		1980
+		+		+
utschland		Spanien		Indien
10/m	14/w	12/w	11/m	18/m
-		+		-
-				Cousine?
o/3		2/1		
4/2				7/2
4				7
4				?
				13
+	+	+	+	+
+				+
+	+	+	+	+
-/-				
-				
				18,28,38,48
+	+	+	+	+
+	+	+	+	+
+				+
+				+
+				+
+/				+/
	+	+	+	
				/+
/neg.				

itis med.

Deformierte
Fußnägel

Parod.marg.
prof. führte
zum Verlust
der Weisheits-
zähne im 18.
Lj..

Pyodermie

Legende zur tabellarischen Auflistung der Fallauswertung.

ic	=	intracranielle Calcificationen		
ctc	=	Calcification des Tentorium cerebri		
cpc	=	Calcification des Plexus chorioideus		
cvld	=	Calcification des rechten Ventrikels		
cvls	=	Calcification des linken Ventrikels		
n.D.	=	nach Durchbruch		
w	=	weiblich		
m	=	männlich		
Hk.	=	Hyperkeratose	Mz.	= Milchzähne
Hf.	=	Handflächen	Hhl.	= Hypophysenhinterlappen
Fs.	=	Fußsohlen	RR.	= Riva-Rocci
Hr.	=	Handrücken		
Fr.	=	Fußrücken		

+	=	der erfragte Befund liegt vor
-	=	der erfragte Befund liegt nicht vor
neg.	=	kein pathologischer Befund vorhanden

- Zahlenangaben geben das Lebensalter in Jahren an.
- Kein Eintrag bedeutet, daß der Autor den erfragten Befund nicht beschrieben hat.
- Autor: - Zeichnet mehr als 1 Autor für die Fallbeschreibung verantwortlich, wo wurde aus Platzgründen immer nur der Erstgenannte erwähnt; vollständige Angaben s. Literaturverzeichnis.
- die in Klammern stehenden Angaben beziehen sich auf eine später erschienene - gleiche Fallbeschreibung
- Angaben über Weisheitszähne: 18, 28, 38, 48 bedeutet Durchbruch dieser Zähne ist erfolgt.

LITERATURANGABE

Autor

Erscheinungsjahr

Autordiagnose PLS

Nation/Rasse

Alter/Geschlecht

Konsanguinität d. Eltern

gleiche Erkrankungen in
der Familie

PLS
kranke / gesunde Geschw.

Alter bei typischer Erst-
symptomatik von
Parodontium/Haut

Alter bei 1. Zahnausfall

Alter bei 1. Zahnlosigkeit

Alter bei 2. Zahnlosigkeit

Klassischer Befund i.S.e.
Parodontitis marg. prof.

Zahnlockerung

Zahnstellungsanomalien

Karies / Füllungen

Zahnanomalien

Angaben ü. Weisheitszähne

Hyperkeratose der Handfl.

Hyperkeratose der Fußs.

Keratotische Streuherde

Rhagaden/Fissuren

Transgredienz

Progredienz/Involution

Hyperhidrosis

Saisonale Unterschiede
verstärkt i. Sommer/Winter

Rö.-Schädel */neg.

Besonderes

5. Zusammenfassende Darstellung der tabellarischen Auswertung

5.1. Die Fallzahl

Zur Feststellung einer möglichst genauen Fallzahl ist es notwendig,

- a) Wiederholungsveröffentlichungen und Folgebeschreibungen desselben Patienten zu identifizieren und
- b) fälschlich dem PLS zugeordnete Fälle aufzufinden und auszuschließen.

Die hierzu notwendigen Kriterien können den Arbeiten von PAPILLON, M. und LEFÈVRE, P. [144], JANSEN, L.H. [91], JANSEN, L.H. und DEKKER, G.; [92], GORLIN, R.J. et al. [62] und HANEKE, E. [75] entnommen werden.

Folgende syndromtypische Angaben werden zur Bestätigung der Diagnose PLS als notwendig erachtet:

- Parodontopathie des Milchgebisses und/oder des bleibenden Gebisses, je nach Alter des Patienten.
- Hyperkeratosis palmo-plantaris (Hk.p.pl.)
- Der Ausschluß des dominanten Erbganges.

In vielen Veröffentlichungen fehlen diese geforderten Daten, obwohl sie ansonsten eine PLS-charakteristische Darstellung liefern. Aus diesem Grund erscheint es notwendig, folgende Einteilung vorzunehmen:

1. Wiederholungsveröffentlichungen und Folgebeschreibungen.
2. Als PLS veröffentlichte Fälle, die nach vorliegendem Befund nicht zum Syndrom gerechnet werden können; ebenso Fälle, die fälsch-

lich von "Fremdautoren" dem Syndrom zugerechnet wurden.

3. Fälle, die auf Grund lückenhafter Angaben bzw. ungewöhnlicher Symptomatik nur eingeschränkt dem PLS zugeordnet werden können.
4. In der Literatur erwähnte, aber nicht durch eine eigene Krankengeschichte belegte Fälle.
5. Fälle, deren Beschreibung eine sichere Zuordnung zum PLS möglich machen.

ad 1. Wiederholungsveröffentlichungen und Folgebeschreibungen

Die Tabelle 1 führt diejenigen Arbeiten auf, die als Wiederholungsveröffentlichungen oder Nachuntersuchungen bereits veröffentlichter Fälle erkennbar waren.

Besonders zu erwähnen sind die Langzeitstudien von IUSEM, R. [87], POMPSIELLO, I.M.; CALANDRA, R. [157] und IUSEM-CARVEL, R. [89], [90].

Die Autoren verfolgen in ihren Arbeiten die Entwicklung zweier typischer PLS-Fälle über einen Zeitraum von insgesamt 24 Jahren. Mit dem Bericht über die Geburt zweier völlig gesunder Kinder der jüngeren Patientin, konnte IUSEM-CARVEL, R. [89] den rezessiven Charakter der Erkrankung unterstreichen.

Tab. 1: Wiederholte, ergänzte und Folgebeschreibung zum PLS.

Erstbeschreibung	Folgebeschreibung	Wiederholungen oder Ergänzungen
Corson, E.F. [30]	Rosenthal, S.L. [168]	
Wannenmacher, E. [194]	Harndt, E. [76]	Harndt, E. [77]
Iusem, R. [87]	Pomsiello, I.M., Calandra, R. [157] Iusem-Carvel, R. [89]	
Köhler, J.A. [103]	Greither, A. [64]	
Rainova, I. [162]		Davidoff, S. [32]
Jansen, L.H. [91]		Dekker, G., Jansen, L.H. [38]
Gross, G.W. [68]		Album, M.M., Alloy, J. [1]
		Goldmann, M.H., Cohen, D.W. [61]
Stein, P. [181]		Pfister, R. [150]
Mc Vicar, D.N., Pearlstein, H.H. [125]		Schaffer, A.L., Pearlstein, H.H. [172]
Haim, S. Munk, J. [71]	Smith, P., Rosenzweig, K.A. [178]	Shoshan, S. et al. [174] 2) Hacham-Zadeh, S. et al. [70]
		1) Levo, Y. et al. [115]
Bach, J.N., Levan, N.E. [6]		Galanter, D.R., Bradford, S. [52]
Calo, E. [26]		Calo, E. [26 A]
Krupinska, A., Pasykowa, K. [108]	Knyszalska-Karwan, Z. et al. [101]	Pasyk, D. et al. [145]
Dosseva, D. et al. [39]	Dosseva, D., Jontscheva, A. [40]	
Haneke, E. et al. [74]	Haneke, E. [75] Djawari, D. [38]	
Pop-Nikolov, D. et al. [158]		Pop-Nikolov, D. et al. [159]
Löst, C., Bork, K. [116]		Bork, K., Löst, C. [18]
Miller, W., Maszewska-Kuzniarz, K. [127]	Luczycka-Kmiecik, E. [118]	

1) Immunologische Studie

2) Genetische Analyse

ad. 2. Fälle, die nicht dem PLS zugerechnet werden.

(Tab. 2)

BABIČEK, J. [5], der von STEIN, P. [181] und PFISTER, R. [150] als Syndromersterbeschreiber angesehen wird, beschreibt bei seinem Patienten keine Parodontopathie, sondern einen massiven kariösen Befall der Zähne. Keine Parodontopathie, sondern Zahndystrophien beschreiben GUDIN, R.G. und LAURENDEAU, P. [61] in ihrer Veröffentlichung, die von BOIS, P. und ROUX, J.F. [15] dem Syndrom zugerechnet wird. Eine 1948 erschienene Arbeit von IUSEM, R. und MAIZINI, G. [88], die von PICARELLI, A. [151] angeführt wird, liefert zwar die Beschreibung einer äußerst schweren "Parodontopathie" der Milchzähne, doch geht diese normalerweise nicht mit Abstoßung von Zahnkeimen einher. Es fehlt zusätzlich ein exakter dermatologischer Befund; nur ein Hinweis auf blasige Eruptionen der Haut zeigt deren Miterkrankung an. VISSIAN, J. et al. [191] erwähnt eine 12-jährige Patientin, die Arachnodaktylie, Strabismus convergens und eine "débilité mentale" aufweist. Sie zeigt außerdem typisch transgrediente Hyperkeratosen der Handflächen und Fußsohlen. Der stomatologische Befund jedoch weist im Milchgebiß Karies und frühen Zahnverlust aus ("...les dents ont été vite cariées et certaines sont tombeés prématurément"). Das bleibende Gebiß wird als ebenso stark kariös befallen beschrieben. Eine perimandibuläre Phlegmone, die ihren Ursprung von den Wurzeln der unteren linken Molaren nimmt, führt zum Verlust dieser Zähne. Eine zusätzlich sichtbare Osteoporose, sowie röntgenologisch sich darstellende Knochenlakunen, sind in keinem Zusammenhang mit einer Parodontopathie zu sehen.

Eine persönliche Mitteilung an HANEKE, E. [69](zit. n. Haneke), schließt den von WEYERS, H. [195] publizierten Fall aus, den der Autor auf Grund späterer Untersuchungen als Turner Syndrom ansieht.

Der von THIERS, H. und CHANIAZ, G. [184] und von THOREL, M.F. [185] dem PLS zugeordnete Fall weist starke Abweichungen der Hautsymptomatik auf. HANEKE; E. [69] ordnet ihn deshalb den Polykeratosen de Touraine zu.

Tab. 2 : Fallbeschreibungen, die eine Zuordnung zum PLS nicht zulassen.

Autor/Erscheinungsjahr		dem PLS zugeordnet von :		nicht zuzuordnen wegen :
Babiček, J.	1909	Stein, P.	1960	Fehlen der Parodontopathie
		Pfister, R.	1965	
Iusem, R.	1948	Picarelli, A.	1968	ungewöhnliche bzw. abweichende Symptomatik.
Maizini, G.				
Gudin, R.G.,	1956	Bois, P.,	1966	Fehlen der Parodontopathie
Laurendéau, P.		Roux, J.F.		
Weyers, H.	1957	Schnyder, U.W.,	1966	Turner Syndrom (zit. n. Haneke)
		Gorlin, R.J.,	1964	
		Greither, A.	1959	
Thiers, H.,	1957	Thorel, M.F.	1964	abweichende Hautsymptomatik
Chaniaz, G.				
Vissian, J. et al.	1972	Vissian, J. et al.	1972	Fehlen der Parodontopathie

ad 3. Eingeschränkt dem PLS zuzuordnende Fälle (Tab.3)

In insgesamt 43 Fällen ist keine eindeutige Zuordnung zum PLS möglich. Bei 26 Patienten fehlen charakteristische Angaben über eine Erkrankung der Milchzahnparodontien. Es ist aus den Veröffentlichungen z.T. nicht zu ersehen, ob die Betroffenen sich nicht an eine diesbezügliche Erkrankung erinnern können, oder ob diese nicht vorlag ([82], [98], [182]). Ein gesundes Milchgebiss hingegen zeigen die von IONATA, I. [86], INGLE, J. [85] und KRALISZ, W. [106], beschriebenen Patienten. INGLE, J. [85] berichtet dabei von einer Parodontitis marginalis profunda localisata und kaum wahrnehmbaren Hyperkeratosen der Handflächen und Fußsohlen.

In anderen Fällen fehlen Angaben von Gründen für einen eingetretenen Zahnverlust.

Fehlender oder nur geringer Zahnverlust schon älterer Patienten, sind trotz Vorliegen einer tiefen Parodontitis für das PLS uncharakteristisch ([22], [100], [109], [180], [197]).

Die Krankengeschichten in den Veröffentlichungen von HVIDBERG-HANSEN, J. et al [84], POP-NIKOLOV, P. [158], [159] und MARANDIAN, M.H. et al. [121], sind ohne eindeutige Angaben zum Erbgang. PERUSEK, M. [149] führt die ähnliche Hautsymptomatik der Mutter eines Patienten an und leitet daraus einen dominanten Erbgang ab. Er ordnet die Hyperkeratosen in die Form UNNA THOST ein, welche zwar dominant vererbt wird, jedoch nach GREITHER, A. [65] und GORLIN, J.R. et al. [62], [63] ohne assoziierte orale Symptomatik ist.

PICARELLI, A. [151] beobachtet über vier Generationen eine gleichbleibende Symptomatik, jedoch fehlen Angaben über eine Parodontopathie des Milchzahnggebisses.

Eine Besonderheit stellen die mit Arachnodaktylie einhergehenden zwölf Fälle dar. HAIM, S. und Munk, J. [71] und SMITH, A. und ROSENZWEIG, K.A. [178] erheben diesen Befund in Familien, die einem jüdischen Isolat angehören. Der von MARCARD, P. et al. [122] vorgestellte Fall ist nach Meinung der Autoren eine Kombination von PLS und Marfan Syndrom.

Campto-Clinodaktylie eines 7-jährigen Patienten mit ansonsten PLS-typischen Zeichen, liefert die Arbeit von FONSECA-CAPDEVILA, E. et al. [46]. Abweichende Hautsymptomatik wird von PICARELLI, A. [151], HVIDBERG-HANSEN et al. [84] und LJUBAN, B. MIRAKHMEDOVA, D.U. [119] beschrieben.

Tab. 3 Dem PLS nur eingeschränkt zuzuordnende Fälle

AUTOR	Fallzahl	Jahr der Veröff.	Fehlende Angaben über die Parodonto- pathie der		fraglicher Erbgang	ungewöhnliche Symptomatik bzw. abweichender Hautbefund
			Milch zähne	bleiben- den Zähne		
Ionata I.	1	1952	x			x
Ingle, J.	1	1959	x			
Stevanovic, D.	5	1961	x			x
Kluczka, J.	1	1963	x			
Haim, S., Munk, J.	4	1965				x (A)
Perusek, M.	1	1965			x	
Hesse, P.	1	1966	x	x		x
Yamada, M., Takeda, I.	1	1966				x (A)
Nicolas, P., Haag, R.	1	1967	x			x
Smith, A., Rosenzweig, K.A.	4	1967	x			x (A)
Kluge, G.	1	1968	x	x		x
Picarelli, A.	2	1968	x		x	
Wilson, F.M.	1	1969	x			
Marcad, P. et al.	1	1971				x (A)
Brownstein, M., Skolnik, P.	1	1972	x	x		x
Hvidberg-Hansen et al.	1	1973			x	x
Kralisz, W.	2	1973	x			x
Kunin, A.A.	1	1973	x			x
Pop-Nikolov, D.	2	1976			x	
Ljuban, B., Mirakhmedova, D.	1	1978	x			
Marandian, M.H. et al.	3	1979			x	
Prahbu, S.R. et al.	2	1979				x (A)
Verma, K.C. et al.	1	1979				x (A)
Fonseca-Capdevila, E. et al.	1	1980				x
Garcia-Munoz, M., Quinones, P.A.	3	1980	x			

x * gesundes Milchzahnparodontium

x (A) Fälle die Arachnodaktylie zeigen

ad 4. In der Literatur erwähnte, aber nicht durch eine eigene Krankengeschichte belegte Fälle

In einigen Arbeiten erfolgen Hinweise auf weitere Erkrankungsfälle.

Die jeweiligen Autoren sind in der Tabelle 4 zusammengefaßt.

Tab. 4: PLS-Fälle, die in der Literatur erwähnt, aber nicht durch eine eigene Krankengeschichte belegt sind.

Autor	Lit.-Ang.	Hinweis auf
CAJKOVAC, V., HORVAT, E.	25	Schwester
CALO, E.	26A	ein weiterer Erkrankter in der Familie
COMARO, G.	27	10-jähriger Junge
CHOPRA, S.S.	28	Bruder
D'ANGELO, M.	31	Cousin und Cousine
DEGOS, R. et al.	34	als Fall erwähnt, männlich
EL GALLY, K.A.	42	Großmutter
GAARE, A.	51	Großmutter
GARG, B.R. et al. 1977	56	1.Familie-3weitere PLS-krankte Geschwister 2.Familie-1 Geschwister 3.Familie-1 Geschwister
GEDDA, L., PIGNATELLI, A.	57	Cousin
GOLDMANN, H.M., COHEN, D.W.	61	12-jähriges Mädchen
Mc FALL aus GORLIN, R.J. et al.	63	Mädchen
GREITHER, A.	64	Großmutter
KEREBEL, B. et al.	96	als Fall erwähnt, weiblich
KESZTHELYI, G., KOVACS, A.	97	Tante
MARANDIA, M.H. et al.	121	Cousin der Mutter, verstorbener Bruder
NEWMAN, M. et al.	133	3-jähriger Junge
PAGHDIWALA, A.F.	142	Cousine
PLESHIKOVA, M.N. et al.	154	3 Geschwister

ad 5.

Unter Berücksichtigung der Punkte ad 1. - 4. können für den Zeitraum von 1924 bis 1981 153 Fälle ermittelt werden, die nach klinischen Gesichtspunkten eine sichere Zuordnung zum PLS zulassen. Die Fälle verteilen sich auf 119 Familien.

5.2. Geschlechtsverteilung

Von den 153 typischen Falldarstellungen entfallen 83 auf das männliche und 70 auf das weibliche Geschlecht.

Bei den nicht sicher zuzuordnenden Fällen (s. Abschnitt 5.1.) ergibt sich ein Verhältnis von 18 männlichen zu 24 weiblichen Patienten.

Die Veröffentlichung von HESSE,P.G. [82] enthält keine Geschlechtsangabe.

Tab. 5: Geschlechtsverteilung beim PLS

Beschreibung	männlich	weiblich	unbekannt
typisch PLS	83	70	-
eingeschränkt PLS	18	24	1

5.3. Konsanguinität der Eltern

In insgesamt 119 Familien wird bei 153 PLS-typischen Falldarstellungen 34 mal eine Verwandtschaft der Eltern bestätigt und 33 mal verneint.

Keine Angabe erfolgt in 45 Fällen, als fraglich wird die Konsanguinität in 7 Fällen dargestellt.

Die 43 eingeschränkt dem PLS zugeordneten Fälle sind in 29 Familien beschrieben. Hier wird 3 mal eine Konsanguinität bestätigt, 14 mal negiert, 11 mal keine Aussage dazu getroffen und in 1 Fall eine Verwandtschaft als fraglich angesehen. (Tab. 6)

Tab. 6: Konsanguinität der Eltern im PLS

Fallbeschreibung	Einzelfälle	Familien	Konsanguinität			
			+	-	o	?
sicher PLS	153	119	34	33	45	7
eingeschränkt PLS	43	29	3	14	11	1

+ = Konsanguinität bejaht,

- = Konsanguinität verneint,

o = keine Angabe zur Konsanguinität,

? = Konsanguinität fraglich.

5.4. Die parodontale Erstsymptomatik

In der weitaus größten Zahl der Fälle ergibt sich die Beschreibung der ersten aufgetretenen Symptome der parodontalen Erkrankung durch die anamnestische Befragung der Patienten bzw. Patienteneltern. Das Auftreten erster Beschwerden findet sich am häufigsten im 2. - 3. Lebensjahr. (Abb. 1)

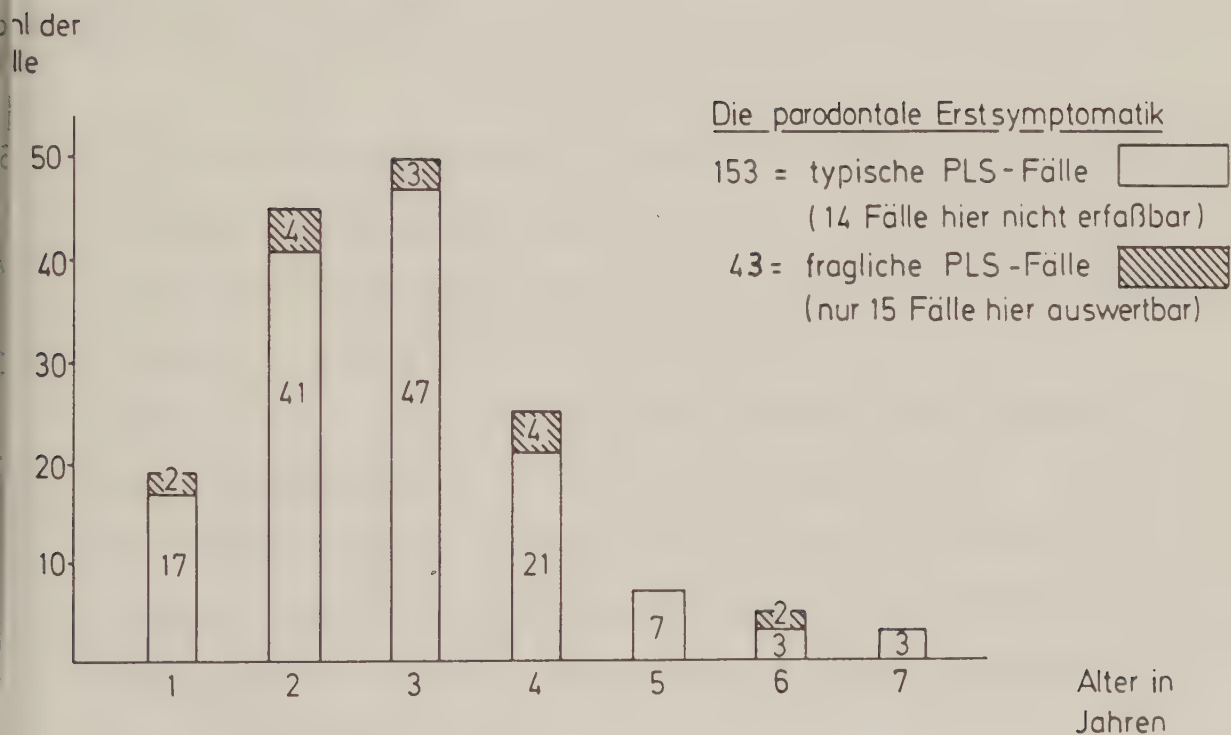


Abb. 1 Häufigkeit der Angaben zur parodontalen Erstsymptomatik in Bezug zum Lebensalter.

In weiteren 13 typischen PLS-Fällen erfolgt die Bestätigung einer parodontalen Erkrankung ohne Altersangabe, 1 mal wurde dazu keine Angabe gemacht.

Bei den eingeschränkt zuzuordnenden Fällen erfolgt 23 mal keine Aussage, 3 mal wird eine Erkrankung verneint, 2 mal ohne Altersangabe bestätigt.

Die beschriebenen Beschwerden bestehen in einer starken Entzündung und Schwellung des Zahnfleisches, regelmäßig verbunden mit Zahnfleischbluten. Zum etwa gleichen Zeitpunkt wird erster Zahnausfall angegeben.

5.5. Der parodontale Befund

5.5.1. Milchgebiß

Zahnfleischtaschen, Zahnlockerung, Torsion und Kippung sowie Zahnwanderung, sind die immer wieder angeführten Zeichen dieser Parodontitis marginalis ([51], [80], [143], [185], [194]).

Ein vollständiger Verlust der Milchzähne 1-2 Jahre nach Erstsymptomatik, wird in 75 Fällen angezeigt. Die zahnlosen Kieferabschnitte heilen komplikationslos ab.

5.5.2. Bleibendes Gebiß

Die Dentes permanentes brechen innerhalb der physiologischen Durchbruchzeiten durch. Berichte über eine Dentitio praecox werten einige Autoren als eine Folge des starken Knochenabbaues während der Milchzahnperiode ([16], [17], [55], [103], [194]).

Trotzdem sind in einigen Fällen die Patienten über einen Zeitraum von bis zu 4,5 Jahren zahnlos ([43], [44], [55], [166]).

Die vorhandenen Zähne sind in den meisten Fällen kariesfrei und ohne Anomalien. Zahnentwicklungsstörungen werden nur von GROSHIKOV, M. und SHAROVA, L.P. [67], KOCH, F. et al. [102] und PIQUET, B. et al. [152] erwähnt.

Die erneute Entwicklung der Parodontitis marginalis vollzieht sich, noch bevor sich alle Zähne eingestellt haben.

Einige Autoren stellen Zahnfleischtaschentiefen von bis 8 mm fest, obwohl der Zahndurchbruch noch nicht vollständig vollzogen ist.

([43], [107], [116]).

Es ist zu vermuten, daß diese hohen Werte z.T. durch Messungen von zusätzlich bestehenden Pseudotaschen entstanden sind, die durch begleitende Zahnfleischschwellung hervorgerufen werden.

In anderen Fällen ist kurz nach dem Durchbruch der "Permanentes" noch kein pathologischer Befund aufgeführt ([16], [17], [55], [89], [127], [186]).

Im bleibenden Gebiß sind Zahnlockerung und Wanderung erneut stark ausgeprägt.

In der überwiegenden Zahl der Falldarstellungen muß die Prognose zur Erhaltung noch vorhandener Zähne als äußerst ungünstig angesehen werden. In 35 Fällen (30/5)^{*} wird der vollständige Zahnverlust vor Beendigung des 21. Lebensjahres angezeigt.

Der von einigen Autoren geäußerte Verdacht, daß die Weisheitszähne von einer Erkrankung verschont bleiben ([52], [63], [65], [166]), kann nicht in vollem Umfang bestätigt werden.

IUSEM-CARVEL, R. [89] und PAGHDIWALA, A. [142] berichten vom Verlust dieser Zähne aus parodontologischen Gründen. Auf eine parodontitische Erkrankung der Weisheitszähne wird in den Veröffentlichungen von GARG, B. et al [55], EL-GALLY, K. [42] sowie NICOLAS, P. und HAAG, R. [134], hingewiesen. Ohne pathologischen Befund 3 Jahre nach Durchbruch, sind die Unterkieferweisheitszähne in der von GIASANTI, J. et al. [58] veröffentlichten Krankengeschichte. Ähnliche Befunde weisen die Arbeiten von RAINOVA, I. [162], GREITHER, A. [64] und PRABHU, S.R. et al. [160] auf.

* PLS-Fälle (sichere / fragliche)

5.6. Die Erstsymptomatik der Haut

Wie die Abb. 2 zeigt, werden erste Hautveränderungen in der überwiegenden Zahl der Fälle bis zum 1. Lebensjahr bemerkt, 63 (49/14)* davon in den ersten Wochen nach der Geburt. Als betroffen wird meist nur die Haut der Handflächen und Fußsohlen angegeben, die als leicht gerötet und schuppig beschrieben wird.

Im Gegensatz dazu werden Hautveränderungen, die ab einem Lebensalter von etwa 2 Jahren bemerkt werden, meist als rissige Verhornungen dieser Hautzonen charakterisiert.

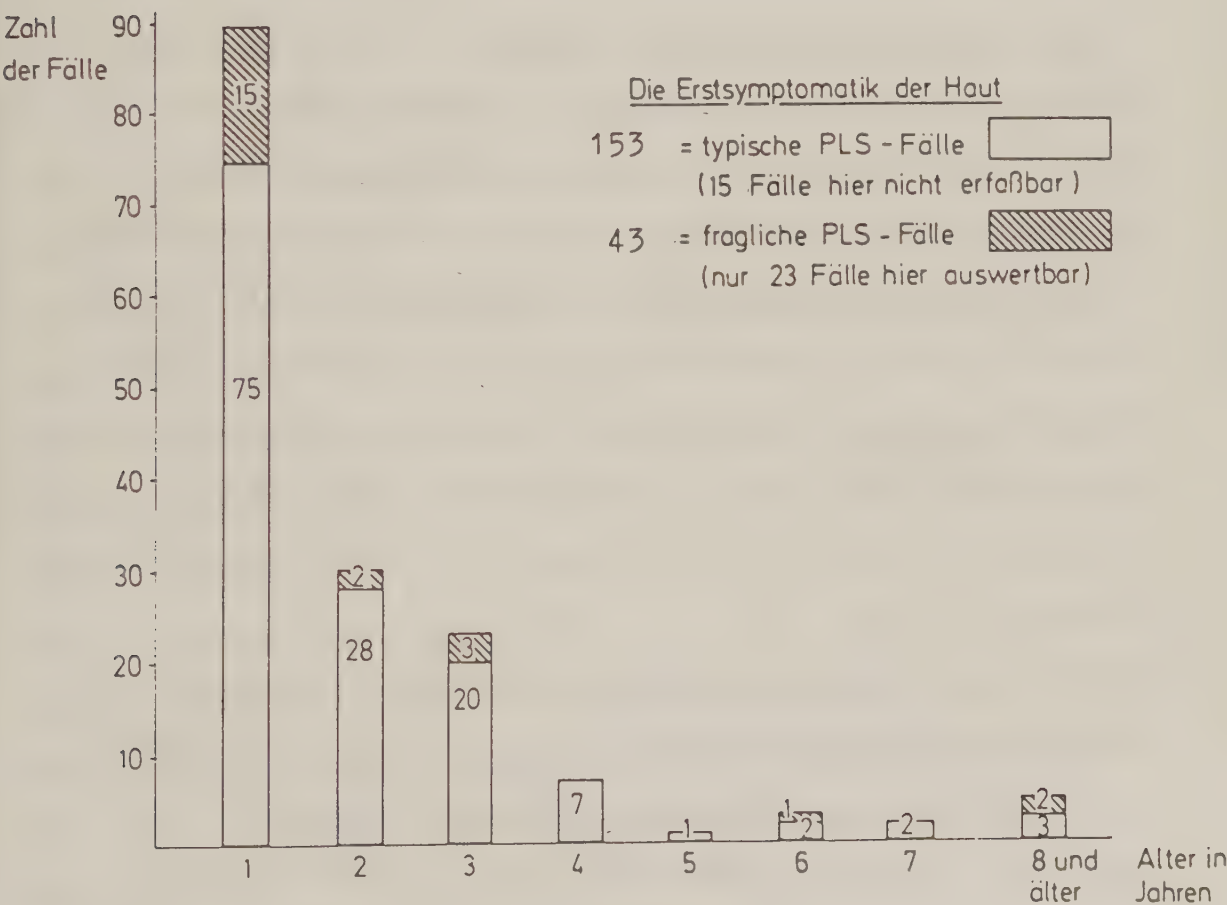


Abb. 2 Häufigkeit der Angaben zur Erstsymptomatik der Haut in Bezug zum Lebensalter.

5.7. Art und Umfang der Hauterkrankung

In den meisten Befunden wird die Haut der Handflächen und Fußsohlen als erythematöse, schuppige, Rhagaden oder Fissuren zeigende Hyperkeratose dargestellt. Mit Ausnahme der Fälle von BACH, J. und LEVAN, N.E. [6], NAVARRETE, F. [130], GROSS, G.W. [68], NOUEL, A.A. et al. [136], de CIOLA, E.G. [33] und VAZQUES-AJURIA, F. [187] sowie der eingeschränkt zugeordneten Fälle von STEVANOVIC, D.V. [182], SMITH, P. und ROSENZWEIG, K.A. [178], HESSE, P.G. [82] und ELMOSTEHY, M.R. et al. [43], ist immer der gleichzeitige Befall von Handflächen und Fußsohlen beschrieben.

In der Gesamtzahl der Fälle wird 93 (75/18)* mal auf eine Transgredienz hingewiesen. Dies bedeutet, daß die befallenen Hautzonen nicht nur auf die Hf. und Fs. beschränkt sind, sondern die Ränder überschreitend, den seitlichen Fuß- bzw. Handrücken erreichen. Ebenso kann z.B. die Haut im Bereich der Fingerrückseiten, der Fußknöchel oder der Achillessehne miteinbezogen sein. Möglicherweise hat dies in einigen Fällen dazu geführt, daß Handrücken und Fußrücken als ebenso keratotisch verändert beschrieben werden ([31], [73], [140], [181], [202]). Eine Hyperhidrosis dieser Zonen wird in 37 (24/13) Fällen erwähnt, 15 (14/1) – mal wird sie verneint, 144 (115/29) – mal wird dazu keine Aussage getroffen.

GREITHER, A. [64] beschreibt anhand einer Nachuntersuchung zweier Fälle sowohl fehlende Progredienz als auch den involutiven Charakter der Hauterkrankung im PLS nach vollständigem Zahnverlust.

Da in der Mehrzahl (der beobachteten Fälle) jugendliche Patienten beschrieben werden, ist nur in 14 (13/1) Krankengeschichten ein Rück-

*PLS-Fälle (sichere / fragliche)

gang der Hauterkrankung erwähnt.

Demgegenüber ist eine Zunahme der Stärke bzw. des Umfanges der erkrankten Hautpartien in 43 (35/8) Fällen belegt.

In der überwiegenden Zahl werden Stärke und Umfang der Hauterkrankung als über den jeweiligen Untersuchungszeitraum konstant bleibend beschrieben.

Auf saisonale Unterschiede der Hautveränderungen wird insgesamt 40 (33/7) mal aufmerksam gemacht, wobei eine Zunahme der dadurch bedingten Beschwerden im Winter (29 mal) überwiegt. BATAILLE, R. und DUPERRAT, B. [11] hingegen schildern eine bedeutende Verbesserung der Hautsymptome bei Kontakt mit Schnee.

Hautveränderungen anderer Lokalisation, die als keratotische Streuherde bezeichnet werden, finden sich in 99 (81/18) Fällen. Diese z.T. recht ausgedehnten, schuppigen Erytheme, die sehr häufig an den Gelenken, jedoch auch an anderen Stellen des Körpers gefunden werden, sind möglicherweise der Grund für eine diagnostische Fehlsprache des PLS.

So werden die Hautveränderungen der Patienten von LENSTRUP, E. und BRINCH, O. [114] sowie BROWNSTEIN, M.M. und SKOLNIK, P. [22] als Psoriasis diagnostiziert. PLATHNER, C.H. [153] spricht von einer Ichtyosis, WANNENMACHER, E. [194] und HAWES, R.R. [80] von Acrodynie. Abweichende Beschreibungen der Hautsymptomatik und nicht zutreffende Terminologie sind wahrscheinlich darauf zurückzuführen, daß ein dermatologischer Facharztbefund fehlt ([3], [82] , [83], [178]).

5.8. Intrakranielle Calcifikationen

Eine röntgenologische Untersuchung des Schädels wird in 72 (64/8) Fällen durchgeführt. 13 (10/3) Röntgenbefunde weisen Calcifikationen von Falx cerebri, Tentorium cerebri, Plexus chorioideus oder der Ventrikel auf. Intrakranielle Calcifikationen ohne nähere Angaben sind bei den Patienten von VIJVER, van de, L. [187], DOSSEVA, D.V. [39], und DOSSEVA, D. und JONTSHEVA, A. [40] aufgeführt. BEJÇEK, Z. [13] stellt eine Vergrößerung der Sella turcica fest.

5.9. Nageldystrophien

In 40 (27/13) Befunden werden Veränderungen der Finger- und/oder Zehennägel aufgeführt. Diese stellen sich dar durch:

1. veränderte Nagelzeichnung in Form horizontaler Streifen
([3], [23], [71], [119], [137], [139], [190], [198])
2. Onychogryposis
([63], [178])
3. Uhrglasnägel
([100])
4. Nageldeformationen bzw. Dystrophien
([25], [46], [58], [127], [129], [140], [142], [145],
[155], [166], [186], [189], [202])
5. Nagelverfärbungen
([25], [56], [200])

Eine besondere Brüchigkeit der Nägel stellt BATAILLE, R. [12] fest. Die dem Marfan Symptomkomplex zugerechnete Arachnodaktylie (eine dominant vererbte Mesenchymstörung) zeigt eine konvexe Nagelveränderung. Diese "Spinnenfingrigkeit" wird in den Fällen von HAIM, S., und MUNK, J. [71], MARCARD, P. et al. [122], PRABHU, S.R. [160], SMITH, P. und ROSENZWEIG, K.A. [178] VERMA, K.G. [190] und YAMADA, M. und TAKEDA, T. [199] festgestellt.

5.1o. Weitere Befunde

Eine Anfälligkeit gegenüber bakteriellen Infekten wird in 37 (31/6) Falldarstellungen erwähnt. Häufig werden Pyodermien, Furunkulosen und rezidivierende Abszesse beschrieben. Ein Zusammenhang mit einer Immunopathie ([38], [74]) wird in den Veröffentlichungen von VIVIER, A. [192] und BORK, K. und LÖST, C. [18] nicht bestätigt. Die in den Krankengeschichten ansonsten aufgeführten Daten über allgemeininternistische Untersuchungen, sowie die ermittelten Laborwerte, sind meist ohne pathologischen Befund.

Hinweise auf erhöhte Blutphosphatwerte [11], Blut-ph-Werte, [51], Dysproteinämien [143], Eisenmangel [167] und Vitaminmangel [35], [59], haben wahrscheinlich keinen ursächlichen Zusammenhang mit dem PLS. Auf eine Osteoporose bzw. verzögerte Knochenentwicklung weisen GEDDA, L. und PIGNATELLI, A. [57], KOLINSKY, J. [1o4], GAARE, A. [51], ZIRPKOWSKI, L. [2o2] und NAIK, D.N. et al. [129] hin. Eine geistige Minderentwicklung ihrer Patienten beschreiben OSZETZKY, T. [14o], VELOU, A. et al. [189], PASÝK, K. et al. [145] und KAUR, S. et al. [1oo]. Alle diese Befunde, sowie die von PAPILLON, M. und LEFÈVRE, P. [144] und GEDDA, L. und PIGNATELLI, A. [57] diagnostizierten Rachitiszeichen, endokrine Funktionsstörungen [68], [194], Taubheit [185], Mikrophtalmus [168] oder Ekzeme [114], [123], scheinen zufällig mit dem PLS assoziiert zu sein.

GREITHER, A. [65], Bach, J. und LEVAN, N. [6] und CHOPRA, S.S. [28] bemerken eine Gleichsinnigkeit in der Stärke der Haut- und parodontalen Symptomatik ihrer Patienten.

Vollständig zurückgebildet haben sich die Hyperkeratosen nach Zahnausfall bei einem der Fälle von ELMOSTEHY, M.R. et al. [43], eine Involution der Hyperkeratosen beschreibt EL GALLY, K. [42] wohingegen KREBS, A. [107] auf eine Verschlimmerung der Hauterkrankung nach Zahnverlust hinweist.

Selten beschrieben, aber möglicherweise für die Pathogenese des PLS von Bedeutung, sind Fälle in denen

- Keratoseformen in den Familien der Patienten auftreten,
[6], [40], [51], [65], [95], [100], [103], [121], [149],
- Patientenangehörige ebenfalls einen früheren Zahnausfall erleiden
[84], [121], [128], [165], [168] und
- bei einer Familie zweimal der Befund PLS und zweimal der Befund juvenile Parodontitis erhoben wird [42].

6. Im Schrifttum vermerkte Behandlungsvorschläge, durchgeführte Therapieformen und Therapieergebnisse der Parodontopathie im PLS.

Die Tabelle 7 zeigt die in der Literatur angegebenen Therapieformen und Ergebnisse, die zur Behandlung der Parodontopathie PLS-erkrankter Patienten angegeben werden. Als Methoden der chirurgischen Parodontalbehandlung werden subgingivale Kürettagen und Scaling oder Lappenoperationen aufgeführt. Wird über das Therapieergebnis berichtet, so wird ein Therapieerfolg regelmäßig verneint. Bei Extraktion der Zähne hingegen verläuft die Wundheilung störungsfrei.

Tab. 7: In der Literatur aufgeführte Therapieformen und deren Ergebnisse
bei der Behandlung der Parodontopathie im PLS.

	Literaturangabe	Symptomatische Therapie	Konservative Therapie	Chirurgische Therapie	Erfolg der Erhaltungsmaß-	Extraktionstherapie	Abheilung nach Extraktion
1			+			+	+
33						+	
40	+					+	+
58	+	+				+	+
58						+	
72						+	+
80			+	-		+	+
89		+	+	-		+	+
103		+	+	-		+	+
107						+	+
123			+	-		+	+
125	+	+					
128	+	+		-		+	+
134						+	
163		+	+	-			
172	+	+		-			
198		+	+	-			

7. Übersicht über die in der Literatur geäußerten Meinungen zur Ätiologie und Pathogenese des Papillon-Lefèvre-Syndroms

Eine Reihe von Autoren vermuten einen engen ätiologischen Zusammenhang zwischen Hauterkrankung und Parodontopathie im PLS. So glauben PAPILLON, M. und LEFÈVRE, P. [144] die bei ihren Patienten diagnostizierte Fehlfunktion der glandulae parathyroideae (gestörter Ca-Metabolismus) sei für die Krankheit verantwortlich. KOPPEN, F. [105] sieht einen indirekten Zusammenhang zwischen "Paradentose und Keratoma". Er erklärt die Erkrankung mit der bei seinem Patienten festgestellten Fehlfunktion der Hypophyse.

GORLIN, R.J. et al. [62] vermuten in einem Vitamin-A-Mangel die mögliche Ursache. Sie bemerken dazu, daß Vitamin-A-Mangel eine Hyperkeratose produzieren kann, zu Calcifikationen der Dura führt und mit einer gesteigerten Infektionsanfälligkeit einhergeht.

Normale Vit.-A-Blutwerte sind dabei nach SILVERMANN (zit. n. GORLIN, R.J. et al. [62]) kein absoluter Beweis für das Fehlen einer Hypovitaminose.

Eine gemeinsame Ätiologie auf Grund einer Neigung zu Störungen der normalen Epitheltätigkeit, diskutiert KÖHLER, J.A. [103] in seiner Veröffentlichung zum PLS. " In unserem Fall ist nicht die Parodontopathie vererblich, sondern die Störung der normalen Epitheltätigkeit, die sich in typischen Fällen auf die Handflächen und Fußsohlen lokalisiert, bei den atypischen Fällen auch die Nägel und andere Anhangsgebilde der Haut und damit auch das Schmelzepithel betreffen kann."

Zusätzlich glaubt er an die Existenz einer allgemeinen Abwehrschwäche, die das klinische Bild einer "diffusen progredienten Paradentitis" produziert. Bestärkt sieht er seine Überlegungen dadurch, daß eine Häufung

dieser Erkrankung in Verwandtenehen auftritt und dies für eine "durch Erbgang weitergegebene qualitativ hypoplastische Minderwertigkeit" spricht.

Weitergehende Ausführungen macht dazu HARNDT, E. [77] :

"Beide Erscheinungen zusammen weisen wiederum als Erkrankung peripher gelegener Körperabschnitte auf eine gemeinsame, übergeordnete, die Akren beherrschende Störung hin."

WEYERS, H. [195] sieht einen entwicklungsgeschichtlich engen Zusammenhang in einer korrelativen Störung von "Kiefer und Extremitätenakren". Er deutet parodontitisch veränderte akrale Körperabschnitte und Hyperkeratosis palmoplantis als Ausdruck einer ektodermalen Akropathie. " Gemeinsam mit den auf die Akren begrenzten Hyperkeratosen der Vola manus et Planta pedis lassen sich die pathologischen Veränderungen der Gingiva als Manifestation einer ektodermalen Akropathie deuten." In diesem Zusammenhang weist der Autor auf die embryologischen Arbeitsergebnisse von BLECHSCHMIDT 1948 (zit. n. WEYERS [195]) hin. Danach bildet sich bei der Abfaltung des Embryos aus der Keimscheibe ein Epithelring auf der Embryonalseite aus. Diese Zonen umfassen die Extremitätenakren, Bezirke der Stirn-Nasenkerbe und Anteile der rechten und linken Milchleiste. Das Merkmalsbild der Hyperkeratosis palmoplantis und Parodontopathie sieht der Autor als Erkrankung, die Teile dieser Zonen befällt.

GREITHER, A. [64] nimmt zu der von WEYERS formulierten Theorie einschränkend Stellung: "Aus diesem Epithelring würden sich zwar nicht gerade Merkmale "Periodontopathie und Palmo-Plantar-Keratosen" ausreichend erklären, aber vielleicht die mit weiteren Anomalien (Mikrophthalmus, Augenveränderungen, usw.) einhergehenden Solitärfälle." KLUCZKA, J. [98] schließt sich den Ausführungen der oben genannten Autoren ergänzend an.

"..... Letzteres weist darauf hin, daß eine gewisse Affinität zum Epithel und zu den Akren besteht. Wahrscheinlich handelt es sich um eine zentral bedingte Störung."

Eine Störung der neurovegetativen Steuerung der terminalen Strombahnen vermuten RATEITSCHAK, K.H. und EBERLE, P. [163] bei Befall von Parodont und Extremitätenakren. IUSEM-CARVEL, R. [88] hingegen glaubt, auf Grund der vielfach beschriebenen Symptomcharakteristik eine rein genetische Ätiologie der Erkrankung zugrundelegen zu müssen.

"Our cases as well as the other 52 presently known proved that, at the time of inception, the genes have imprinted according to well known genetic laws, the early and complete future destruction of both dentitions in siblings whose brothers or sisters, subjected to the same environmental conditions, will be free of the genetically marked disease."

In oben zitierten Arbeiten werden also Denkmodelle für die gleichzeitige Entwicklung und das gemeinsame Auftreten von Hauterkrankung und Parodontopathie im PLS entwickelt. In anderen, mit dem PLS befaßten Publikationen, die vornehmlich der neueren Literatur entstammen, werden in Untersuchungen oder Experimenten festgestellte pathologische Befunde benutzt, um rückschließend die Ätiologie und Pathogenese der Erkrankung zu diskutieren.

So stellen MARTINEZ-LALIS, R.R. et al. [123], IUSEM-CARVEL, R. [90] und GIASANTI, J.S. et al. [58] bei Ihren Untersuchungen eine Zementschwäche im mittleren und oberen Drittel der Zahnwurzel fest. Sie sehen darin einen möglichen die Pathogenese begünstigenden Faktor. In direktem ätiologischen Zusammenhang sind dazu die Ausführungen von ORBAN, B. [138] und INGLE, J.I. [85] zu sehen, die eine Entartung der Malasséschen Epithelreste vermuten, denen eine steuernde Funktion

für die Zementogenese zugeschrieben wird.

MÜHLEMANN (zit. n. RATEITSCHAK, K.H. und EBERLE, P. [163]) betrachtet es als wünschenswert, das Verhalten der Malasséschen Epithelreste im Frühstadium der Erkrankung auf eine lokalisierte desmodontale Hyperkeratose hin zu untersuchen.

KEREBEL, B. et al. [96] führen eine elektronenmikroskopische Untersuchung von Biopsiematerial der Gingiva, des Alveolarknochens und von Zähnen durch. Die Autoren stellen fest, daß 1. Strukturanomalien im Schmelz vorliegen, 2. Resorptionszonen im Zement erkennbar sind, 3. der im Zement inserierende Halteapparat fehlende Mineralisation zeigt und 4. die Osteogenese gestört scheint. Sie sehen einen möglichen Zusammenhang zwischen Schmelzanomalien und Hauterscheinungen beim PLS. "Les anomalies structurales der primes démail pourraient être reliées aux alterations épithéliales cutanées caractéristique de la maladie de Papillon-Lefèvre." Sie verweisen dabei auf die Fälle von Mc CALL, J.O. [124], BOYSSOU, M. und FOUREL, J. [20] und GORLIN, R.J. et al. [63], die ebenfalls Schmelzanomalien zeigten. Eine erhöhte Infektionsanfälligkeit ihres Patienten bewegt HANEKE, E. et al. [74] dazu, immunologische Untersuchungen durchzuführen. Sie stellen dabei eine reduzierte Lymphozytentransformation durch PHA-Stimulation fest. Die Autoren vermuten, daß wenigstens einige Fälle auf Grund einer spezifischen zellulären Insuffizienz eine so starke, progressive Parodontitis zeigen. Normale PHA-Stimulationswerte von Lymphozyten weisen demgegenüber die Arbeiten von VIVIER, A. [192], KAUR, S. et al. [95], MARANDIAN, M. et al. [121], BORK, K., und LÖST, C. [18] auf. In einem Vergleich der Phagozytoseaktivität von gesunden Personen mit einem PLS-Patienten (gleicher Patient wie von Haneke untersucht) zeigt DJAWARI, D. [38] eine Funktionsstörung

der Mikrophagen auf.

Die geringe Phagozytoseaktivität wird in Verbindung mit der verminderten Stimulationsfähigkeit der Lymphozyten für die erhöhte Infektionsanfälligkeit des Patienten verantwortlich gemacht.

LEVO, Y. et al. [115] untersuchen insgesamt 23 Probanden (PLS-Patienten, deren Geschwister, Eltern), die einer jüdischen Gemeinschaft angehören auf verschiedenste immunologische Parameter. Die Ergebnisse vergleichen sie mit einer Kontrollgruppe. Sie können zeigen, daß, in vitro die Untersuchungsgruppe (insgesamt 23 Personen) eine signifikant reduzierte Reaktion der T und B Lymphozyten gegen ConA, PHA und Protein A im Vergleich zur Kontrollgruppe aufweisen. Eine erhöhte Infektionsanfälligkeit der Probanden liegt jedoch nicht vor. Die Autoren machen aus diesem Grund eventuelle Membrandefekte der Lymphozyten für die in vitro-Ergebnisse verantwortlich; Membrandefekte, die sie auch an den Zellen der erkrankten Gewebe beim Papillon-Lefèvre-Syndrom für möglich halten.

Eine bakteriologische Studie wurde von NEWMAN, M. et al. [133] durchgeführt. Die Analyse von Abstrichmaterial, entnommen bei einem 3,5-jährigen PLS-kranken Jungen, erzielte folgende Ergebnisse: Anaerobe gram-neg., zu 42 % nicht gängig klassifizierbare Stämme, herrschen in den Parodontalläsionen (Zahnfleischtasche 6 mm) vor; verglichen mit Kontrollwerten an anderen Stellen (Taschentiefe 3 mm) sehr viel mehr. Aus der Tatsache, daß dieses Ergebnis mit Werten der Periodontitis (Juv.Parodontitis) vergleichbar ist, schlossen sie auf eine gleiche Pathogenese der Parodontopathie beim PLS. Eine qualitative Analyse sollte in der Lage sein, die eventuelle Spezifität des PLS aufzuklären.

8. Differentialdiagnosen

Der parodontale Befund im PLS bietet im allgemeinen keine differentialdiagnostischen Schwierigkeiten.

Leukopenieformen (z.B. Agranulozytose, Leukozytosen) werden durch die internistische Untersuchung ausgeschlossen.

Das gleiche gilt für Erkrankungen wie juveniler insulinabhängiger Diabetes, Hypophosphatasie, Acatalasämie und andere.

Das ebenfalls mit Parodontopathie einhergehende Down Syndrom läßt sich meist schon klinisch ausschließen.

Die Krankheitsbilder der Histiozytosis X, die eine parodontale "Scheinsymptomatik" zeigen, können klinisch-röntgenologisch und in Zweifelsfällen histologisch ausgeschlossen werden. Die "idiopathische" juvenile Parodontitis wird von keiner Allgemeinerkrankung begleitet; ihr fehlt ebenso wie allen oben angeführten Krankheitsbildern die zusätzlich assoziierte Hautsymptomatik.

Eine Erkrankung, die sowohl Hautveränderungen wie auch Parodontopathie zeigt, ist die Feer-Neurose oder Acrodynie. Sie kommt im Kleinkindalter zum Ausbruch. Ausgezeichnet ist sie durch großlamellöse Hautabschuppung der Hände und Füße, Sequestrierung von Zähnen und Zahnkeimen, Tachycardie, psychische Alterationen, motorische Schwäche und anderes mehr.

Die Hauterkrankung im PLS wird eingeordnet bei den diffusen Palmoplantarkeratosen. Diese unterscheiden sich nicht nur in Ausprägung und Umfang des klinischen Bildes, sondern auch in der Art ihrer Vererbung. Nach GREITHER, A. [66] ist der Befall von Handtellern und Fußsohlen die konstanteste Lokalisation innerhalb der verschiedenen Keratoseformen. Zur Diagnosebestätigung und zum Ausschluß der vielfältigen Phänokopie-

formen wie Psoriasis, Ichtyosis usw. sollte der dermatologische Facharztbefund in jedem Fall hinzugezogen werden.

Grundsätzlich kann man jedoch feststellen, daß keine andere Form einer Hk.p.pl. nachweislich und zweifelsfrei assoziiert ist mit einer progressiven Parodontitis im Milch- und bleibenden Gebiß.

9. Das Papillon-Lefèvre-Syndrom als Erbkrankheit

Geht man nach der einschlägigen Literatur, so ist für das PLS in den meisten Fällen eine genetische Ursache anzunehmen. Zahlreiche Autoren, VOGEL, F. und DORN, H. [193] JANSEN, L.H. und DEKKER, G. [92] JANSEN, L.H. [91], GORLIN, R.J. et al. [62], HANEKE, E. [75] u.a. halten das Vorliegen eines autosomal rezessiven Erbganges für gegeben.

Für die Annahme dieses Erbganges sprechen:

1. die gehäufte Blutsverwandtschaft,
2. der Geschwisterbefall,
3. die Geschlechtsverteilung,
4. die Eltern der Betroffenen sind gesund.

In der Literatur finden sich Beispiele, in denen Kranke in zwei aufeinanderfolgenden Generationen beobachtet werden ([84], [120], [158], [159]).

In allen Fällen liegen jedoch keine exakten Befunde vor. Sollte es sich bei der Erkrankung des beschriebenen Elternteils wirklich um ein PLS handeln, so ist eine Pseudodominanz zu diskutieren. Darunter versteht man das Auftreten eines rezessiv erblichen Krankheitsbildes in zwei aufeinanderfolgenden Generationen, aufgrund des Zusammentreffens eines heterozygoten mit einem homozygoten Partner. (Abb.3)

ELTERN	Dd	x	dd
Keimzellen	D d		d d
Kinder	Dd Dd	dd	dd

Abb. 3 Vererbungsmodus der Pseudodominanz im Schema

Nicht vereinbar mit einem autosomal rezessiven Erbgang sind hingegen die Fälle von PICARELLI, A. [151]. PICARELLI zeigt den Stammbaum einer Familie, die in einer kleinen Stadt Calabriens lebt. Die Krankheitsmerkmale, beschrieben als 1. Hyperkeratosis palmo-plantaris non transgrediens und 2. Parodontitis marginalis superfizialis sollen in vier aufeinanderfolgenden Generationen anzutreffen sein. DOSSEVA und JONTSHEVA [40] weisen auf Hyperkeratosen der Handflächen und Fußsohlen von acht Familienmitgliedern aus vier Generationen hin. (Unklar bleibt, ob diese ebenso eine Parodontopathie zeigen). Da auch hier detaillierte Einzelbefunde fehlen, ist es nicht möglich festzustellen, ob die betroffenen Familien zum hier untersuchten Krankheitsbild zu rechnen sind. Denkbar wäre es, daß es sich hier entweder um eine andere Krankheitsentität oder das zufällige Zusammentreffen von zwei autosomal dominanten Genen in diesen Familien oder um Inzucht handelt.

Eine besondere "klinische Variante" scheinen noch die Arachnodaktylie aufweisenden PLS-Fälle darzustellen, (siehe Tabelle 3), auf die schon GORLIN, R.J. et al. [62] hingewiesen hat. Ebenso wie eine feststellbare Variabilität der Ausprägung und des Manifestationsalters der Krankheitssymptomatik, könnte dies als Hinweis auf eine unterschiedliche Expressivität des auslösenden Gens gewertet werden.

GORLIN, R.J. et al. [62] die Fälle aus den USA, Indien, Argentinien, und Europa auswerteten, vermuten einen heterozygoten Merkmalsträger pro 500 Menschen. HACHAM-ZAHDEH, S. et al. [70] erreichen innerhalb eines rassischen Isolates eine noch höhere Genfrequenz, jedoch ist ihre Übertragung auf die Allgemeinbevölkerung nicht möglich. Eine genetische Beratung betroffener Familien sollte darauf hinweisen, daß

1. die Wahrscheinlichkeit, mit der Eltern eines PLS-kranken Kindes ein

zweites, ebenso erkranktes Kind erwarten müssen, 25 % beträgt,
und

2. die Kinder PLS erkrankter Personen praktisch nie das gleiche Krankheitsbild zeigen werden, wenn keine Verwandtschaftsehe vorliegt.

10. Zeitlich erstes Auftreten der parodontalen und dermatologischen Erstsymptomatik im Vergleich.

Marginale Parodontopathien werden für Herdwirkungen verantwortlich gemacht. Als herdgebundene Leiden kommen u.a. auch Hauterkrankungen in Betracht (HAUNFELDER, D. [79]). Wie ein Vergleich der Abbildungen 1 und 2 zeigt, wird die Hauterkrankung überwiegend vor den ersten Veränderungen am Parodontium wahrgenommen.

Vergleicht man zusätzlich die Altersangaben über das Auftreten der ersten Krankheitszeichen von Haut bzw. Parodontium in jedem einzelnen Fall gesondert, so stellt man fest, daß die Hauterkrankung in nur 16 (15/1) Fällen zu einem späteren Zeitpunkt wahrgenommen wird.

Demgegenüber wird in 98 (84/15) Krankengeschichten der Befall der Haut früher als die parodontale Erkrankung bemerkt und in 39 (36/3) Fällen etwa unmittelbar zum gleichen Zeitpunkt.

In 40 (19/21) Fallberichten fehlen die entsprechenden Angaben.

Die Tatsache, daß sich in der überwiegenden Zahl der Fälle die Hauterkrankung früher als die Zahnbetterkrankung klinisch manifestiert, läßt die Hypothese, daß die Parodontopathie als Fokalgeschehen die Keratosen induziert, als unwahrscheinlich erscheinen.

11. Spezielle Wertung des Parodontalbefundes anhand von Röntgenbildern.

In einem Teil der Veröffentlichungen wird der parodontologische Zustand durch Abbildungen von Röntgenstaten belegt. Eine Beurteilung der auswertbaren Abbildungen zeigt Tabelle 8. Die in dieser Tabelle zusammengefaßten Einzelbefunde der röntgenologischen Auswertung unterstreichen die besondere Ausprägung der im PLS vorliegenden Parodontopathie. Der in allen Fällen vorhandene horizontale Knochenabbau wird im Bereich mancher Parodontien durch vertikale Einbrüche verstärkt. Die als Erste sichtbar werdenden Vertikaleinbrüche bilden sich dabei im Bereich der Frontzähne und Molaren bzw. Milchmolaren. Auffallend ist die ebenso in allen Fällen vorhandene Auflösung der Lamina dura externa des Alveolarknochens, und der sehr frühe Befall der Bi- und Trifurkationen an den Molaren. Das Verschwinden der Lamina dura interna im Röntgenbild suggeriert eine fast vollständige Auflösung der den Zahn direkt umgebenden knöchernen Strukturen. Die Prognose für die Erhaltung so betroffener Zähne wird i.a. als ungünstig bewertet. Für die ungewöhnlich starken parodontolytischen Vorgänge fehlen aber sichtbare, lokale Irritationsfaktoren. Die Karies und Füllungsfrequenz der Zähne ist sehr gering.

Tab. 8: Auswertung der in den Publikationen abgebildeten Röntgen-
bildern vom Parodontium

Literaturangabe	Alter des Patienten	horizontaler Knochenabbau	vertikaler Knochenabbau im Bereich			Bi-Trifurkationsbefall	Auflösung der Lamina dura externa	Auflösung der Lamina dura interna	Karies	Füllungen	Konkremente
			Incisivi und Milch- Schneidezähne	6-Jahrmolar und Milchmolaren	Incisivi und Molaren						
2,5	+	+	+		+	-	0	-	0		
4	+				+	+	+	-	-	-	
3,5	+		+			+	+	+	-	-	
7	+	+									
8	+			+		+	-	-	-	-	
9	+			+		+	+	-	-	-	
10	+			+		+	+	-	+	+	0
10	+			+		+	+	-	-	-	-
10	+			+		+	+	-	-	-	0
10	+			+		+	+	-	-	-	-
10	+			+		+	+	-	-	-	-
10	+			+		+	+	-	-	-	-
10	+			+		+	+	-	-	-	-
11	+			+		+	+	-	0	0	0
11	+				+		+	-	-	-	-
11	+				+	+	+	+	-	-	-
12	+				+	+	+	-	-	-	-
12	+				+		+	-	-	-	-
12,5	+			+		+	+	+	+	-	0
13	+				+	+	+	+	-	-	-
14	+				+	+	+	+	-	-	-
	+				+	+	+	+	-	-	-

≡ der Befund kann erhoben werden; - ≡ kann nicht erhoben werden
≡ ist nicht sicher zu beurteilen

12. Nachuntersuchungsergebnisse eines PLS-Patienten unter besonderer Berücksichtigung der Progredienz der Parodontalerkrankung

Nachuntersucht wurde der von BORK, K. und LÖST, C. [18], [115] erstuntersuchte Patient F.T. geb. am 23.05.1968.

Wie schon in den zitierten Veröffentlichungen aufgeführt wurde, ist das Kind sehr ängstlich und war einer systematischen Parodontalbehandlung nicht zugänglich. Auf Grund fehlender Berichte über Therapieerfolge beim PLS und auf Grund der persönlichen Umstände des Patienten, blieb die Behandlung auf notwendige symptomatische Maßnahmen beschränkt. Über einen Zeitraum von 3 Jahren wurde die Entwicklung der Erkrankung beobachtet und dokumentiert.

Die Abbildungen 4 bis 7 zeigen die beim PLS typischen Hyperkeratosen der Haut. Eine Änderung in Art und Umfang ist innerhalb des Beobachtungszeitraumes nicht eingetreten.

Wie in den Berichten der Erstuntersuchung zeigt der Patient transgrediente Hyperkeratosen der Fußsohlen und Handflächen, die sowohl die Rückseiten der Fingerendglieder als auch die Achillessehnenregion mit einbeziehen. Keratotische Streuherde sind an Knien und Ellbögen sichtbar. Die befallenen Hautbezirke sind leicht erythematös, mit Rhagaden durchzogen und schuppend. In Ergänzung zum Erstbefund lassen sich Nagelveränderungen feststellen. Die Fingernägel weisen punktförmige Eindellungen auf (Abb. 5), die Zehennägel zeigen horizontale Zeichnung (Abb. 7).



Abb. 4: Papillon-Lefèvre-Syndrom. Typische keratotische Streuherde an den Knien und Fingergelenken. Die Fingerendgliederrückseiten sind hyperkeratotisch verändert.



Abb. 5: Papillon-Lefèvre-Syndrom. Punktförmige Eindellungen der Fingernägel, hyperkeratotische Haut der Fingerendglieder.

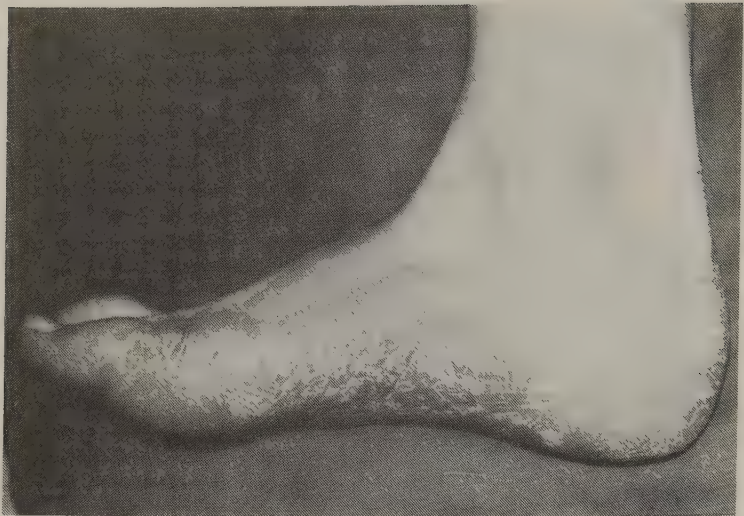


Abb. 6: Papillon-Lefèvre-Syndrom: Plantare Hyperkeratose mit deutlicher Transgredienz unter Miteinbeziehung der Haut der Fersenregion.

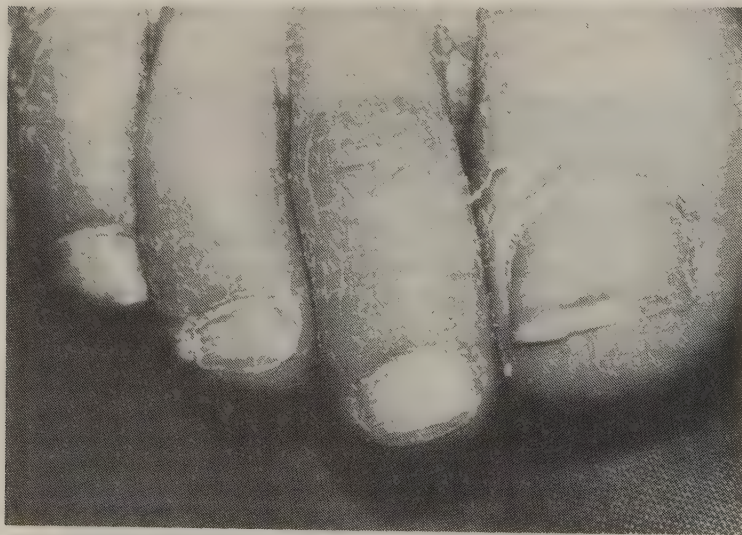


Abb. 7: Papillon-Lefèvre-Syndrom: Transversale Nagelzeichnung der Zehennägel, keratotisch veränderte Haut der Zehenendglieder-rückseiten.

Im Gegensatz zur Hauterkrankung, die in Ausdehnung und Stärke unverändert erscheint, ist es zu einer massiven Verschlechterung des parodontalen Befundes gekommen. Die Weiterentwicklung der entzündlichen Parodontopathie im PLS wird in den Abbildungen 8 bis 14 dokumentiert. An allen Zähnen entwickelt sich schon kurz nach Zahndurchbruch eine zirkuläre Zahnfleischtasche (s. Abb. 14). Die ermittelten Zahnfleischtaschentiefen nehmen in der Durchbruchsreihenfolge der Zähne zu. Die z.T. hohen Werte für die Taschentiefen erklären sich u.a. durch das entzündliche Begleitödem (Pseudotaschen). Im letzten Stadium der Parodontolyse demarkiert Granulationsgewebe die Zahnwurzel in vollem Umfang vom Knochen. Das Fortschreiten der Destruktion des Zahnhalteapparates bis zu diesem Stadium läßt sich z.B. sehr gut verfolgen an den Zähnen 11 und 21 (Abb. 8, 10, 12 und 14). Die Vitalität dieser Zähne ist dabei bis zum Ausfall bzw. zur Extraktion erhalten. Nach Zahnverlust erfolgt die Wundheilung ohne Komplikation.

Das klinische Bild wird durch ständig zunehmende Entzündungszeichen geprägt. In Abb. 9 ist die Entzündung noch auf die Papillen und marginale Gingiva beschränkt, schreitet aber teilweise auf die befestigte Gingiva fort. Es kommt zur Ausbildung von entzündlich bedingten Wurzelfreilegungen, die die mukogingivale Grenze erreichen oder z.T. überschreiten. Sekundäre Kippung und Wanderung der Zähne runden das Bild einer tiefen marginalen Parodontopathie ab.



Abb. 8: Papillon-Lefèvre-Syndrom: Röntgenstatus des 10-jährigen Patienten. Besonders im Bereich der Frontzähne und der 6-Jahr Molaren lokalisierte Auflösung der knöchernen Strukturen. Vertikaleinbruch in regio 26.



Abb. 9: Papillon-Lefèvre-Syndrom: Der Abbildung 8 entsprechendes klinisches Bild. Lückiger Stand der Zähne. Entzündungszeichen im Bereich der Papillen und marginalen Gingiva, in regio 33-43 auf die befestigte Gingiva ausgedehnt.

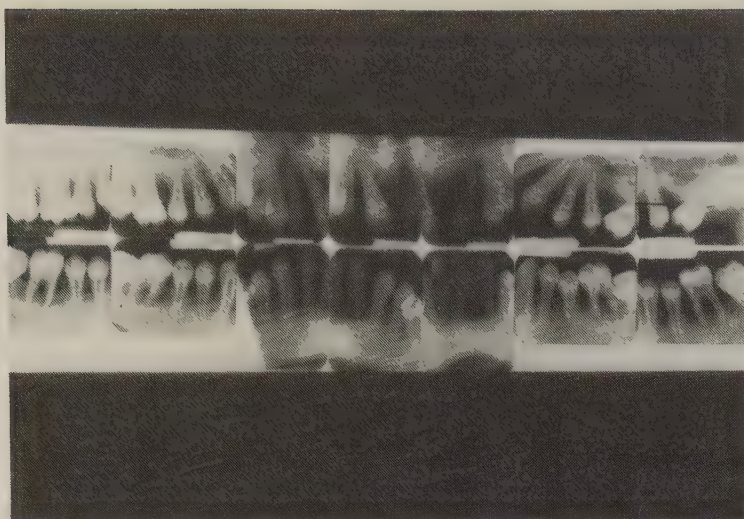


Abb. 10: Papillon-Lefèvre-Syndrom: Röntgenstatus des 13-jährigen Patienten. Zähne 21, 26, 31, fehlen, Ok-Weisheitszähne sind angelegt. Röntgenologische Auflösung der Lamina dura externa im gesamten Bereich des Processus alveolaris. Starke Zahnkipnungen.



Abb. 11: Papillon-Lefèvre-Syndrom: Klinisches Bild entsprechend Abb. 10. Massive Entzündungszeichen im Bereich der marginalen sowie der befestigten Gingiva. Ausgeprägte Wurzelfreilegung an 41. Eitriges Exsudat bei verschiedenen Parodontien aus dem Sulcus tretend. Verlust der Zähne 21 und 31, Kippung von 11 und 41.

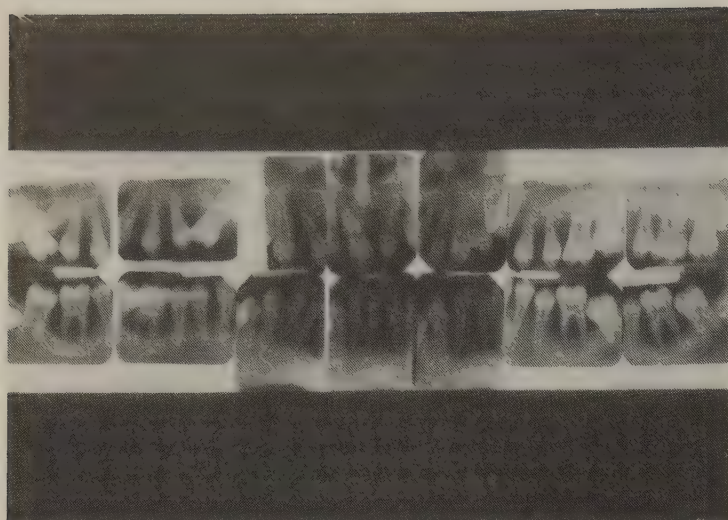


Abb. 12: Papillon-Lefèvre-Syndrom: Röntgenstatus vom 26.3.82 (knapp 14 Jahre alt). Weisheitszähne sind angelegt. Fast vollständiger Abbau des Processus alveolaris im Frontzahnbereich. Schlüssel-förmige Auflösung der Knochenstruktur im 6-Jahr-Molargebiet ebenfalls weitgehend z.T. bis zur Wurzelspitze reichend zerstört; keine röntgenologischen Zeichen für Karies, Füllungen oder Konkremente .

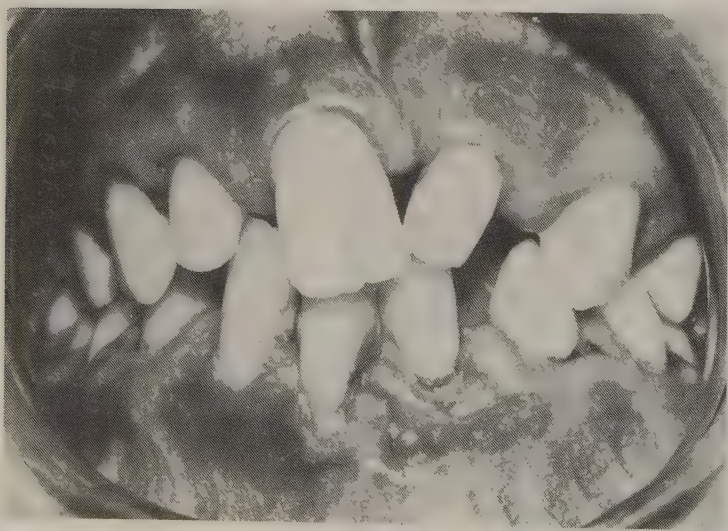


Abb. 13: Weitere Wanderung und Kippung der Zähne. Wurzelfreilegung an 41 hat die mukogingivale Grenze überschritten. Im Bereich des ödematös geschwollenen Zahnfleischsaumes eitriges Exsudat.

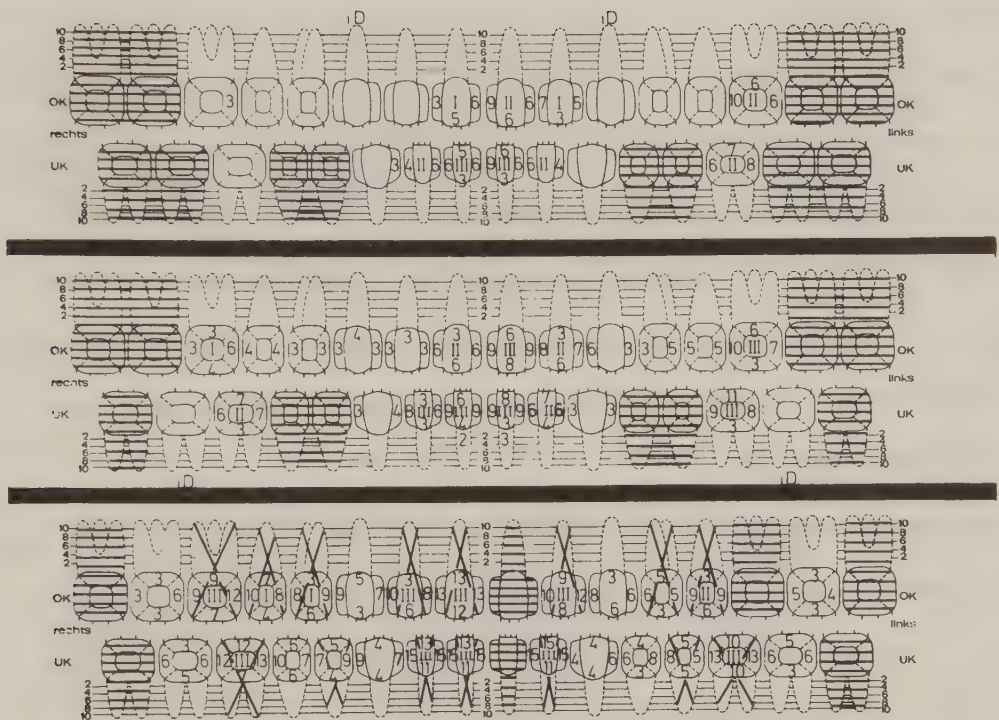


Abb. 14: Papillon-Lefèvre-Syndrom: Darstellung der Progredienz der Parodontolyse im PLS anhand einer Gegenüberstellung von zeitlich auseinanderliegenden Parodontalstaten.

(oben: 29.9.78, Mitte: 28.3.79, unten: 6.4.82)

Der in Abbildung 14 unten abgebildete Parodontalstatus spiegelt den zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung erhobenen zahnärztlichen Befund wieder. Akute Exacerbationen der Parodontitis in Form von Taschenabszessen und ständige Druckdolenz der submandibulären Lymphknoten machten eine Therapie nun unumgänglich.

Die mittlerweile gewachsene Einsicht in die Notwendigkeit einer Behandlung bewogen den Patienten dazu, eine Sanierung zuzulassen.

Diese Sanierung wurde auf Wunsch des Patienten und seiner Eltern, und da der Umfang der erforderlichen Maßnahmen dies rechtfertigte, in Intubationsnarkose vorgenommen.

Unter antibiotischer Abdeckung wurden die in Abbildung 14 unten kenntlich gemachten Zähne unter Lappenbildung extrahiert. Bei der Nahtversorgung wurde eine möglichst weitgehende Adaptation der Wundränder versucht.

Mittlerweile trägt der Patient herausnehmbaren Teilersatz in OK und UK, den er gut toleriert. Die Zähne 17, 13, 23, 27, 37, 34, 33, 43, 45, 47, waren während der Sanierungsmaßnahmen belassen worden, obwohl die Literatur fast einhellig den Verlust aller Parodontien voraussagt. Diese Maßnahme erscheint jedoch gerechtfertigt, um dem jungen Patienten die Adaptation an einen Zahnersatz zu erleichtern. Ferner sollte überprüft werden, ob nicht durch ein intensives Mundhygieneprogramm der Verlust der Restzähne wenn nicht vermieden, so zumindest hinausgezögert werden kann.

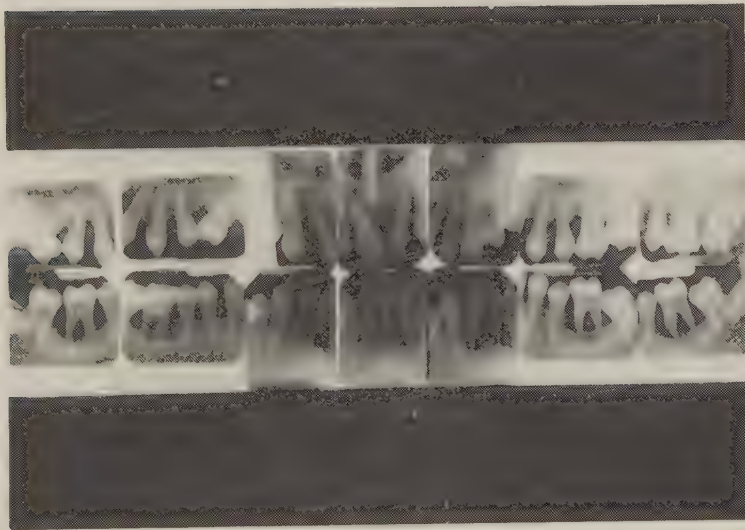


Abb. 15 : Vergleich der juvenilen Parodontitis mit dem PLS.

oben: Röntgenstatus einer fortgeschrittenen juvenilen Parodontitis bei einer 18-jährigen Patientin; aus: Baer, P.N. und Schramm, S.D. 1981.

unten: Röntgenstatus eines etwa 14-jährigen PLS-Patienten.

13. Übereinstimmungen und Gegensätzlichkeiten zwischen PLS und der juvenilen Parodontitis.

In der Literatur wird im allgemeinen deutlich zwischen dem PLS als einer genetisch fixierten Erkrankung mit parodontaler Beteiligung und der juvenilen Parodontitis (J.P.) unterschieden ([78], [110], [164]). Vergleicht man die ätiologischen bzw. pathogenetischen als auch klinischen Merkmale, so stellt man fest, daß beide Krankheitsformen in der Symptomatik teilweise deckungsgleich sind.

BAER, P.N. et al. [176] und BAER, P.N. [8] definieren die juvenile Parodontitis als eine Erkrankung eines ansonsten gesunden Menschen, die charakterisiert ist durch rapiden Knochenabbau an mehr als einem Zahn der permanenten Dentition. Die Autoren unterscheiden zwei Basisformen, die sich auszeichnen durch den Befall von Incisivi und 1. Molaren und einen mehr generalisierten Befall.

Als für juvenile Parodontitis spezifisch und diese als klinische Entität von der marginalen chronischen Parodontitis abgrenzend, sehen sie die folgenden Eigenschaften:

1. Alter des Krankheitsbeginnes (frühe Pubertät, zwischen 11. und 13. Lebensjahr).
2. Geschlechtsverteilung (Überrepräsentation des weiblichen Geschlechtes mit 3 : 1).
3. " Vererbung ".
4. Mißverhältnis zwischen Quantität der lokalen ätiologischen Faktoren und der Ausprägung und Stärke der Parodontopathie.
5. Charakteristisches röntgenologisches Bild des Knochenabbaues.

6. Progression der Knochendestruktion.
7. Fehlende Beteiligung des Milchzahngebisses.

Damit fassen die Autoren Beobachtungen an einem zwar relativ kleinen, aber klinisch gut definierten Patientenmaterial zusammen. Vergleicht man diese Aussagen mit den entsprechenden Befunden beim PLS, so liegen in den Punkten – Alter des Krankheitsbeginns, fehlende Milchzahnbeteiligung, fehlende allgemeininternistische (dermatologische) Erkrankung – die eindeutigen Differenzierungsmomente. Demgegenüber entwickelt FOUREL, J. [50] eine durchaus interessante Theorie. Der Autor modifiziert die Definition der Periodontosis (J.P.) durch BAER, P.N. et al. [7] und faßt sie als abgegrenzte klinische Einheit auf. Er schlägt als Bezeichnung dieser Einheit "Gottlieb-Syndrom" vor. Die nach Art, Lokalisation und Progression typischen, zum Gottlieb-Syndrom zu zählenden parodontalen Läsionen, können nach FOUREL, J. [48], [52] isoliert, oder mit Hautveränderungen assoziiert vorkommen. Diese Hautveränderungen können sich verschieden manifestieren, treten aber meist als epitheliale Desquamation in Erscheinung. Konsequenterweise sieht FOUREL, J. [50] das PLS als zugehörig zum Gottlieb-Syndrom, wobei er die Hervorhebung des PLS als Untereinheit durch den Umstand rechtfertigt, daß die Hauterscheinungen symmetrisch und besonders ausgeprägt an Handflächen und Fußsohlen auftreten. FOUREL, J. [50] sieht also die Palmoplantarkeratose lediglich als ein nicht konstantes, begleitendes Merkmal des Gottlieb-Syndroms. Für seine These, daß verschiedene Hautveränderungen im Zusammenhang mit parodontalen Erkrankungen im Sinne des Gottlieb-Syndroms beobachtet werden können, könnten unterstützend all die Fälle herangezogen werden, die wegen ihres abweichenden Hautbefundes der Fallsammlung "sichere Fälle PLS" nicht zugeordnet werden konnten (Tab. 3).

Der Einwand, daß das PLS wegen des parodontalen Befalls der 1. Dentition in den Komplex Gottlieb-Syndrom nicht eingeordnet werden kann, ist nach FOUREL, J. [52] unberechtigt. Im Gegensatz zu BAER, P.N. et al. [7] und BAER, P.N. [8] ist er der Ansicht, daß auch das Milchgebiß von einer raschen parodontalen Destruktion betroffen sein kann und belegt dies durch Falldarstellungen ([19], [20], [24], [47], [48], [49], [50]).

Er verweist weiterhin auf den Umstand, daß viele Autoren das Fehlen von Karies beim Gottlieb-Syndrom bemerken. Dies konnte auch für das PLS gezeigt werden.

Indizien dafür, daß die Parodontopathie im PLS sowie die J.P. zumindest eine Art Verwandtschaft aufweisen, liefern auch die Befunde neuerer bakteriologischer und immunologischer Untersuchungen.

Mit der in letzter Zeit aufgeflammten Diskussion spezifische versus unspezifische Plaquehypothese, wird besonders auf die Bedeutung bestimmter Mikroorganismen in der Pathogenese von Parodontopathien hingewiesen. NEWMAN, M.G. et al. [132] sowie TANNER, A. et al. [183] bezeichnen den *Aktinobacillus actinomycetem comitans* als ätiologisches Agens der lokalisierten juvenilen Parodontitis. *Bakteriodes gingivales*, *Capnocytophaga*, *Fusobakterium nucleatum* und andere pigmentierte *Bakteriodes*-Spezies sowie *Eikenella corrodens* werden in direktem Zusammenhang mit der generalisierten juvenilen Parodontitis gesehen ([176], [177], [183]). Übereinstimmungen mit Arbeitsergebnissen bei der J.P. von SOCRANSKY, S.S. et al. [179] sowie NEWMAN et al. [132], sieht NEWMAN 1977 [133] anhand einer bakteriologischen Studie bei einem PLS-Patienten.

Er vermutet die gleiche Pathogenese der parodontalen Läsionen sowohl beim PLS als auch bei der juvenilen Parodontitis und verweist besonders auf die Prävalenz der anaeroben Gram (-)-Stäbchen bei diesen Krankheitsbildern.

Eine reduzierte zelluläre Immunabwehr als Krankheitsursache wird von LEHNER et al. 1974 [112] und NISENGARD; R.J. et al. [135] für die J.P. unterstellt. HANEKE et al. [74] sowie DJAWARI, D. [38] erheben in Untersuchungen über das PLS vergleichbare Befunde.

Für die Erbllichkeit als ätiologischer Faktor bei der juvenilen Parodontitis sind viele Hinweise vorhanden. Erscheint ein autosomal rezessiver Erbgang für das PLS erwiesen, so sind bei der juvenilen Parodontitis die Meinungen unterschiedlich. Hier wird sowohl ein autosomal rezessiver Erbgang [49], [94], als auch ein x-chromosomal gebundener dominanter Erbgang mit reduzierter Penetrans diskutiert [126].

Epidemiologisch scheint das PLS z.T. deutlich von der juvenilen Parodontitis abgrenzbar. Die meist getroffene Feststellung einer Überrepräsentation des weiblichen Geschlechtes von 3:1 bzw. 2:1 [9], [120], [126], [119], [124] hebt sich von der in dieser Arbeit ermittelten nahezu gleichen Geschlechtsverteilung ab. Dagegen kann das rassensunabhängige und ubiquitäre Vorkommen der J.P. (SAXEN 1980 [171]) auch für das PLS angenommen werden. Große Übereinstimmungen stellt man besonders im klinischen Bild der parodontalen Erkrankung fest. Das Mißverhältnis zwischen der Ausprägung der lokalen ätiologischen Faktoren und der Stärke der parodontalen Erkrankung, die Charakteristik des Knochenabbaues (vergleiche Abb. 14) sowie ihre Progression, werden in vergleichbarer Form auch beim PLS vorgefunden.

14. Zusammenfassung

Durch die Auswertung der im Zeitraum von 1924 bis 1981 zum Papillon-Lefèvre-Syndrom publizierten Fallberichte und Arbeiten, können insgesamt 153 dem typischen Krankheitsbild entsprechende Krankengeschichten ermittelt werden. Weitere 43 Fälle können nur eingeschränkt zum PLS gezählt werden, da sie Abweichungen von der sonst vorhandenen "Leitsymptomatik",

- Hyperkeratosis palmo-plantaris,
- Parodontitis marginalis profunda
des Milch- und bleibenden Gebisses und
- Ausschluß des dominanten Erbganges

zeigen; sechs weitere Fallberichte müssen als eindeutig nicht zum PLS gehörig eingestuft werden. Aussagen über Geschlechtsverteilung, Vererbungsmodus, parodontalen Befund und Hautbefund, sowie sonstige fakultativ assoziierte Symptome, werden anhand der tabellarischen Auflistung der Fälle möglich. Unter besonderer Berücksichtigung der parodontalen Komponente im PLS, werden die zur Ätiologie und Pathogenese der Parodontopathie geäußerten Meinungen aufgezeigt. Mit der Vorstellung der Nachuntersuchungsergebnisse und Therapie eines PLS-kranken Jungen, wird die Sonderstellung dieser Erkrankung verdeutlicht.

Die innerhalb der differentialdiagnostischen Überlegungen mit einzubeziehende juvenile Parodontitis wird der Parodontalerkrankung im PLS gegenübergestellt und deren Gegensätzlichkeiten und Übereinstimmungen werden diskutiert.

15. Literaturverzeichnis

1. ALBUM, M.M., ALLOY, J.:
Papillon-Lefèvre's disease.
A case report.
J. Dent. Child. 35, 161-163 (1968)
2. ALONSO del HOYO, J.: VILA, D.N;
DIAZ, F.H.; AJURIA, F.V.:
Keratose palmo-plantaire avec parodontose
ou syndrome de Papillon-Lefèvre.
Rev. Stomat. 75, 349 (1974) Paris
3. ANTAKI, L.:
Maladie de Papillon-Lefèvre.
Bull. Soc. Fr. Dermatol. Syph. 79,
531-532 (1972)
4. ARABSKA, B., JANUSZEWSKA, W.:
Przypadek zespołu Papillon-Lefèvre.
Czas. Stomatol. 16, 851-856 (1963)
5. BABIČEK, J.:
Keratoma plantare et palmare hereditarium.
Rev. Méd. Tchèque I, 5-7 (1909)
6. BACH, J.N., LEVAN, N.E.:
Papillon-Lefèvre syndrome.
Arch. Dermatol 97, 154-158 (1968)

7. BAER, P.N., STANLEY, H.R., BROWN, K.,
SMITH, L., GAMBLE, J. & SWERDLOW, H.

Advanced periodontal disease in an adolescent.
(periodontosis).

J. Periodontol. 34, 533-539 (1963)
8. BAER, P.N.:

The case of periodontosis as a clinical entity.

J. Periodontol. 42, 516-519 (1971)
9. BAER, P.N., BENJAMIN, S.D.:

Periodontal Disease in Children and Adolescents.

pp. 206-209. Philadelphia-Toronto: Lippincott (1974)
10. BARRIÈRE, DELAIRE:

Kératodermie, type Papillon-Lefèvre.

Bull. Soc. Fr. Dermatol. 65, 114-115 (1958)
11. BATAILLE, R., DUPERRAT, B.:

La dentition dans les kératodermies palmo-plantaires
congénitales.

Bull. Soc. Fr. Dermatol. Syph. 59, 121-123 (1952)
12. BATAILLE, R.:

Les paradontoses de kératodermies palmo-plantaires.
La maldie de Meleda.

Rev. Stomatol, 54, 139-146 (1953)

13. BEJČEK, Z.:

Hyperkeratosis palmoplantaris cum parodontosi
seu morbus Papillon-Lefèvre.

Cesk. Stomatol. 60, 198-204 (1960)

14. BELLENGER, E.:

Chute précoce des dents temporaires et permanentes
et kératose palmo-plantaire.

Paris: Thèse (1954)

15. BOIS, P., ROUX, J.F.:

Kératodermie palmo-plantaire et parodontose
infantile aiguë type "Papillon-Lefèvre".

Méd. Trop. (Marseille) 26, 55-58 (1966)

16. BOISRAMÉ, R.:

Manifestations bucco-dentaires d'acrodynie
infantile chez 2 soeurs. Société d'Odonto-Stomato-
logie de Touraine 1948

ref.: R. Boisramé. Rev. Stomatol. (Paris) 54
242-249 (1953)

17. BOISRAMÉ, R.:

Polyalvéolyse chez deux enfants atteintes d'une
kératodermie palmo-plantaire

Rev. Stomatol. 54, 242-249 (1953)

18. BORK, K., LÖST, C.:
Extrapalmoplantare Hautsymptome und ätiologische,
insbesondere immunologische Gesichtspunkte beim
Papillon-Lefèvre-Syndrom
Der Hautarzt 31, 179-183 (1980)
19. BOUYSSOU, M.:
Pour une conception histopathologique moderne des
parodontite.
Act. Odonto-stom., 88, 473 (1969)
20. BOUYSSOU, M., FOUREL, J.:
La parodontite aiguë juvénile et le syndrome de
Papillon-Lefèvre
Problème clinique, pathologique et étiologique
Acta Stomatol. Belg. 70, 71-113 (1973)
21. BRAVO-PIRIS, J., VILLARON, L.G., MARTINEZ, C.,
GARCIA-PEREZ, A.:
Papillon-Lefèvre syndrome
Report of two familial cases.
Dermatologica 152, 168-176 (1976)
22. BROWNSTEIN, M.M., SKOLNIK, P.:
Papillon-Lefèvre syndrome.
Arch. Dermatol. 106, 533-534 (1972)

23. BRUNSTING, L.A., KIERLAND, R.R., PERRY, H.O.,
WINKELMANN, R.R., MÜLLER S.A.:

Palmar plantar hyperkeratosis with periodontosis
(Papillon-Lefèvre syndrome).

Arch. Dermatol, 90, 330 (1964)

24. BUTLER, J.H.:

A familial pattern of juvenile periodontitis
(Perodontosis)

J. Periodont, - Perodontics,
40 : 115 (1969)

25. CAJKOVAC, V., HORVAT, F.:

Na'si slu 'cajevi palmoplanarne keratoze
Tipa
Papillon-Lefèvre

Rad. Med. Fak. Zagrebu, 18 (1)
69-73 (1970)

26. CALÒ, E.:

Rilievi clinici sulle sintomatologia orale in una
osservazione di malattia di Meleda (forma
Papillon-Lefèvre)

Mondo Odonto Stomatol. 6, 1-18 (1963)

26. (A)CALÒ, E.:

Considerazione su un caso a carattere familiare di
malattia di Meleda (varietà Papillon-Lefèvre).

Riv. Ital. Stomatol. 25, 539-548 (1970)

27. CORNARO, G.:
Zwei Fälle jugendlicher Parodontolyse
S.M. f.Z. 86: 1153 (1976)
28. CHOPRA, S.S.:
Papillon-Lefèvre-Syndrom
J. Indian Dent. Assoc. 47 (11) 456-9 (1975)
29. COCCIA, C.T., Mc DONALD, R.E., MITCHEL, D.F.:
Papillon-Lefèvre syndrome:
Precocious periodontosis with palmar-plantar
hyperkeratosis.
J. Periodontol. 37, 408-414 (1966)
30. CORSON, E.F.:
Keratosis palmaris et plantaris with dental
alteration.
Arch. Dermatol. Syph. 40, 639 (1939)
31. d'ANGELO, M.:
Su alcuni casi a carattere familiare di paradontosi
giovanile associata a cheratodermia palmo-plantare.
Rass. Int. Stomat. Prat. 23, 1111-124 (1972)
32. DAVIDOFF, S.:
Die parodontale Insuffizienz bei Kindern.
Dtsch. Stomatol. 9, 328-331 (1959)

33. de CIOLA, E.G.:
Papillon-Lefèvre syndrome.
Report of a case
J. Dent. Child, 42, 143-145 (1975)
34. DEGOS, R., BAZEX, A., CIVATTE, J.:
Kératodermie palmo-plantaire avec alvéolyse
dentaire (type Papillon-Lefèvre).
Bull. Soc. Fr. Dermatol. Syph. 82, 229 (1975)
35. DEGOS, R., CIVATTE, J., ARTHUIS, M., MUGNIER, A.:
Maladie de Papillon-Lefèvre.
Bull. Soc. Fr. Dermatol. Syph. 83, 249-250 (1976)
36. DEKKER, G., JANSEN, L.H.:
Periodontitis in a child with hyperkeratosis
palmo-plantaris.
J. Periodontol. 29, 266-271 (1958)
37. DIACHUK, V., DIACHUK, N.P.:
Papillon-Lefèvre syndrome in children of one.
family (Russian).
Vorpr. Okhran. Materin. Det. 22/5,
181-182 (1977)
38. DJAWARI, D.:
Deficient phagocytic function in Papillon-Lefèvre
syndrome.
Dermatologica 156, 189-192 (1978)

39. DOSSEVA, D., BALCHEVA, E., KONSTANTINOVA, B.:
Clinical, genetic and cytogenetic investigation
in the Papillon-Lefèvre syndrome (Bulgarian).
Stomatol. (Sofia) 54, 2-8 (1972)
40. DOSSEVA, D., JONTSHEVA, A.:
Das Papillon-Lefèvre-Syndrom.
Zahnaerztl. Welt/Reform 84, 382-383 (1975)
41. DUPERRAT, B., MONFORT, J.:
Kérotodermie palmo-plantaire type Papillon-Lefèvre.
Bull. Soc. Fr. Dermatol Syph. 62, 266-267 (1955)
42. EL-GALLY, K.A.:
A new Concept to a common etiologic and genetic
origin for the periodontal Syndrome and
Papillon-Lefèvre-Syndrom
Egypt. Dent. Journal 22 (3) 51-64 (1976)
43. ELMOSTEHY, M.R., ABDEL AAL, H., ABDEL MONEM ABDEL AAL, M.:
Papillon-Lefèvre-Syndrome.
Report of a case in UAR.
J. Egypt. Med. Assoc. 54, 441-445 (1976)
44. ELMOSTEHY, M.R.:
Papillon-Lefèvre-Syndrome
Precocious Periodontosis with epidermal
Lesions: Review of the Literature and Presentation
of five cases
Egypt. dent. J, 22 (2) 49-60 (1976)

45. FARZIM, I., EDALAT, M.:
Periodontosis with hyperkeratosis palmaris et plantaris
(The Papillon-Lefèvre syndrome):
A case report.
J. Periodontol. 45, 316-318 (1974)
46. FONSECA-CAPDEVILA, E., SOTO MELO, J., SANTAMAR 'ia
SOL'is, L., MAZA LEON.:
Sindrome de Papillon Lefèvre.
Presentation de un caso con association de campto,
clinodactilia y anomalias craneales.
Actas Dermosifiliogr. 71 (5-6) 237-40
Spanien (1980)
47. FOUREL, J.:
Un syndrome parodontal.
Rev. Fr. Odonto-Stomatol. (Paris) 3, 345-384 (1970)
48. FOUREL, J.:
Réflexions sur l'étio-pathogénie de la paradontite
aiguë juvénile (desmodontose ou syndrom de
Papillon-Lefèvre)
Rev. Frang. Adonto-Stomat. 3, 321 (1971)
49. FOUREL, J.:
Periodontosis : A periodontal Syndrome
J. Periodontol, April (1972)

50. FOUREL, J.:
Periodontosis, juvenile Periodontitis or
Gottlieb-Syndrome?
Report of 4 cases.
Journal of Periodontology 45, 234-237 (1974)
51. GAARE, A.:
Periodontitis og tidlig tap av temporære og
permanente tenner hos barn med keratosis palmaris
et plantaris. To kasus. Nor. Tannlægeforen.
Tid. 68, 297-301 (1958)
52. GALANTER, D.R., BRADFORD, S.:
Hyperkeratosis palmoplantaris and periodontosis:
The Papillon-Lefèvre syndrome.
J. Periodontol. 40, 40-47 (1969)
53. CARCIA-MUNOZ M., QUINONES P.A.:
Síndrome de Papillon-Lefèvre
tratado con un retinoide oral
Actas Dermosifiliog., 71 (7-8) 293-6 (1980)
54. GARDNER, D., JOHNSON, R.H.:
Premature Exfoliation of the teeth
with hyperkeratosis of the palms and soles:
Papillon-Lefèvre-Syndrome
J. Can. Dent. Assoc. 39 (II)
797-800 Kanada (1973)

55. GARG, B.R., LAL, S., ARUNTHATI, S., BEDI, B.M.:
Papillon-Lefèvre-Syndrome
Indian J. Dermatol (1) 10-6 (1977) Indien
56. GAUBA, M.L.:
Periodontosis - A case report of an eight
year old child suffering from advanced
periodontosis.
J. All India Dent. Assoc. 32, 131-133 (1960)
57. GEDDA; L., PIGNATELLI, A.:
Cheratosi palmo-plantare e allotopia a grave
malattia dentaria in due fratelli neonati.
Acta Genet. Med. (Roma) 3, 133-142 (1954)
58. GIANSAANTI, J.S., HRABAK, R.P., WALDRON C.A.:
Palmar plantar hyperkeratosis and concomitant
periodontal destruction (Papillon-Lefèvre syndrome)-
Oral surgery 36, 40-48 (1973)
59. GIEROWSKA, H., KLECZKOWSKA, H., KRUKOWA, A.,
RAMISZ, W., SOKOLOWSKI, M.:
Niedobór witaminy E w przebiegu zespołu Papillon-
Lefèvre.
Pediat. Pol. 50, 777-781 (1975)
60. GINESTET, G., JAQUET, A.:
La maladie de Méléda: Deux observations,
Rev. Fr. Odonto-Stomatol. 6, 1463-1470 (1960)

61. FRANKL, S.N.:
Periodontal disease in Children
Kapitel 10, Seite 262
in: GOLDMAN, H.M., COHEN, D.W.:
Periodontal Therapie
The C.V. Mosby Comp., Saint Louis (1973)
62. GORLIN, R.J., SEDANO, H.O., ANDERSON, V.E.:
The syndrome of palmar-plantar hyperkeratosis
and premature periodontal destruction of the
teeth.
J. Pediatr. 65, 895-908 (1964)
63. GORLIN, R.J., SEDANO, H.O., ANDERSON, V.E.:
The syndrome of hyperkeratosis palmo-plantaris
and premature periodontoclasia involving both
dentitions.
J. dent. Res. 43, 900 (1965)
64. GREITHER, A.:
Keratosis palmo-plantaris mit Periodontopathie
(Papillon-Lefèvre).
Dermatologica 119, 248-263 (1959)
65. GREITHER, A.:
Systemische Keratosen
in: Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten
J. Jadasohn, Ergänzungswerk Bd III/2
Springer Berlin-Heidelberg-New York (1969)

66. GREITHER, A.:
Erbliche Palmoplantarkeratosen.
Hautarzt 28, 395-403 (1977)
67. GROSHIKOV, M.I., SHAROVA, L.P.:
Ein Fall von Keratodermie und Zahnausfall
(Russian)
Stomatologia (Mosk.) 36, 71-72 (1957)
68. GROSS, G.W.:
Papillon-Lefèvre-Syndrome. 16 ème Congrès de
L'ARPA internationale, Wien 14.-21.9.1960
pp 337-339
69. GUDIN, R.-G., LAURENDEAU, P.:
Lésions morphologiques maxillo-faciales dans une
dysplasie ectodermique héréditaire (Mal de Méléda).
Actual. Odontostomatol., 35, 395-399
Paris (1956)
70. HACHAM-ZADEH, S., SCHAAP, T., COHEN, M.M.:
A genetic analysis of the Papillon-Lefèvre syndrome
in a Jewish family from Cochin.
Amer. J. Med. Genet. 2, 153-157 (1978)
71. HAIM, S., MUNK, J.:
Keratosis palmo-plantaris congenita with periodontosis,
arachnodactyly and a peculiar deformity of the terminal
phalanges.
Br. J. Dermatol. 77, 42-54 (1965)

72. HALL, R.K.:
The Papillon-Lefèvre syndrome.
Aust. Dent. J. 8, 185-188 (1963)
73. HAMDANI, M.K.:
Papillon-Lefèvre syndrome.
Report of two cases.
Int. J. Dermatol. 12, 302-304 (1973)
74. HANEKE, E., HORNSTEIN, O.P., LEX, C.:
Increased susceptibility to infections in the
Papillon-Lefèvre syndrome.
Dermatologica 150, 283-286 (1975)
75. HANEKE, E.;
The Papillon-Lefèvre-Syndrome
Keratosis palmoplantaris with periodontopathy.
Report of a case and review of the literature
Hum. Genet. 51 (1) 1-35 (1979)
76. HARNDT, E.:
Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde
Vorträge Heft II, Jugendzahnpflege
145, (1950)
77. HARNDT, E.:
Parodontale Erkrankungen im Milchgebiß
und ihre Bedeutung für die Ätiologie der
Parodontitis
Zahnaerztl. Rdsch. 65, 540 (1956)

78. HARNDT, E.:

Parodontopathien im Kindesalter

Dtsch. zahnaerztl. Z. 24, 1062 (1969)

79. HAUNFELDER, D.:

Die Bedeutung des sogenannten Herdgeschehens
für den Zahnarzt.

in: HAUNFELDER, D.

HUPFAUF, L.

KETTERL, W.

SCHMUTH, G.

Praxis der Zahnheilkunde Bd IV

URBAN und SCHWARZENBERG, MÜNCHEN,
BERLIN, WIEN (1969)

80. HAWES, R.R.

Reports of three patients
experiencing juvenile periodontosis
and early loss of teeth

J. Dent. Child 27; 169-177, (1960)

81. HERFORTH, A., KNOLLE; G., STRASSBURG, M.:

Juvenile Parodontopathien und Hauterkrankungen

Dtsch. Zahnaerztl. Z. 28, 242-246 (1973)

82. HESSE, P.G.:

Kerätosis palmo-plantaris Papillon-Lefèvre.

Zbl. Haut. Geschl.Kr. 121, 79 (1966)

83. HICKORY, J.E., SCHELL, J., RICHARD, G.E.:
Papillon-Lefèvre syndrome.
J. oral Surg. 33, 671-672 (1975)
84. HVIDBERG-HANSEN, J., LARSEN, F.E., KLEENER, J.:
Dyskeratotic marginal keratoconjunctivitis
in hereditary periodontopathy and hyperkeratosis.
Acta Ophthalmol. (Suppl.) (Kbh.)
123-124, 157-161 (1973)
85. INGLE, J.I.:
Papillon-Lefèvre syndrome: Precocious periodontosis
with associated epidermal lesions.
J. Periodontol. 30. 230-237 (1959)
86. IONATA, I.:
Displasie dentarie nelle ipercheratosi palmo-plantari.
Riv. Ital. Stomatol 7, 305-319 (1952)
87. IUSEM, R.:
Dos casos de grave reabsorción alveolar en la
infancia.
Rev. Odontol. (Buenos Aires) 33, 87-105 (1945)
88. IUSEM, R., MAIZINI, G.:
Un nuevo caso de parodontosis en la infancia
Rev. Odont 36: 323 Nr. 7
Santo Domingo (1948)

89. IUSEM-CARVEL, R.:
Palmo-plantar hyperkeratosis and premature
periodontal destructions.
J. Oral Med. 24, 73-82 (1969)
90. IUSEM-CARVEL, R.:
Hiperqueratosis palmo-plantar y destrucción
periodontal prematura.
Trib. Odont (Buenos Aires) 54, 75-98 (1970)
91. JANSEN, L.H.:
Le caractère héréditaire de l'hyperkératose
palmo-plantaire avec paradentose (Papillon-Lefèvre).
J. Genet. Hum. 5, 216-224 (1956)
92. JANSEN; L.H., DEKKER, G.:
Hyperkeratosis palmo-plantaris with periodontosis
(Papillon-Lefèvre).
Dermatologica 113, 207-219 (1956)
93. JAYAKUMAR, A.:
Papillon-Lefèvre-Syndrom
J. of the Indian Dental Ass. 47:497 (1975)
94. JORGENSON, R.J., LEVIN, L.S., HUTCHERSON, S.T.,
SALINAS, C.F.:
Periodontosis in sibs.
Oral Surg. 39, 396-402 (1975)

95. KAUR, S., KUMAR, B., BEDI, T.R., SEGHAL, S.:
Papillon-Lefèvre-Syndrome
Report of two families
Indian Pediatr. 15 (7) 593-8 (1978)
96. KEREBEL, B., CLERGEAU-GUÉRITHAULT, S., BRION, M.:
Étude odontologique ultrastructurale d'un
cas de maladie de Papillon-Lefèvre.
Ann. Anat. Pathol. (Paris) 20, 283-292 (1975)
97. KESZTHELYI, G., KOVÁCS, A.:
Papillon-Lefèvre-syndroma esete.
Fogorv. Sz. 66, 10-13 (1973)
98. KLUCZKA, J.:
Parodontopathien bei Jugendlichen
Zahnärztl. Welt 64, 34 (1963)
99. KLUCZKA, J.:
Infantile und juvenile marginal-progressive
Parodontopathien
Zahnaerztl. Welt 65, 33 (1964)
100. KLUGE, G.:
Keratosis palmo-plantaris mit periodonto-
pathie (Papillon-Lefèvre)
Z. Haut u. Geschl. Kr. 43 565 (1968)

101. KNYCHALSKA-KARWAN, Z., BIEDOWA, J.,
JAKÓB-DOLEZAL, K.:
Parodontopatie w chorobach uwarunkowanych
genetycznie.
Czas. Stomatol, 26, 427-433 (1973)
102. KOCH, F., KIRSCHNER, H., EHLERS, B.:
Über das Papillon-Lefèvre-Syndrom (Palmar-
Plantar-Hyperkeratose mit vorzeitigem Zahnausfall
infolge parodontaler Destruktion des Knochens).
Arch. Kinderheilkd. 177, 210-216 (1968)
103. KÖHLER, J.A.:
Parodontopathie Jugendlicher und Keratoma
palmare und plantare,
Forum Paradontologicum 3, 885-898 (1953)
104. KOLINSKY, J.:
Hyperkeratosis palmo-plantaris cum paradentosi.
Cesk. Dermatol. 32, 328-332 (1957)
105. KOPPEN, F.:
Ein seltener Fall von jugendlicher Paradontose.
Inaugural-Dissertation, Med. Fak., Tübingen (1933)
106. KRALISZ, W.:
Zespół Papillon-Lefèvre (Opis przypadków).
Czas. Stomat. 26, 839-845 (1973)

107. KREBS, A.:
Papillon-Lefèvre-Syndrom.
Dermatologica 156, 59-63 (1978)
108. KRUPÍNSKA, A., PASYKOWA, K.:
Obraz jamy ustnej w przypadku zespołu
Papillon-Lefèvre.
Czas. Stomatol, 24, 1253-1257 (1971)
109. KUNIN, A.A.:
Slucha`i sindroma
Papil `on - Lefevra
Stomatologica (Mosk) 52 (3)
74-5 (1973)
110. LANGE, D.E.:
Parodontologie in der täglichen Praxis
Quintessenz Verlags-GmbH, Berlin, Chicago
und Tokio 1981 (1981)
111. LEIBER, B., OLBRICH, G.:
Die klinischen Syndrome
Band I, 4. Auflage
Urban Schwarzenberg Verlag
München, Berlin, Wien (1966)
112. LEHNER, T., WILTON, J.M.A., IVANYI, L. und MANSON, J.D.:
Immunological aspects of Juvenile periodontitis
(periodontosis)
J. Periodontol. Res. 9, 261-272 (1974)

113. LENS KAYA, N.A., SLEPAK, L.K., STULYEVA, T.A.:
Papillon-Lefèvre syndrome in a two and a half-year-old child (Russian).
Pediatria (Moskau) 84,85 (1975)
114. LENSTRUP, E., BRINCH, O.:
Ein ungewöhnlicher Fall von Paradontose.
Zahnärztl. Rundschau 46/Paradontium 5,
101 - 105 (1937)
115. LEVO, J., WOLLNER, S., HACHAM-ZADEH, S.:
Immunological study of patients with the
Papillon-Lefèvre-Syndrome.
Clin. Exp. Immunol. 40 (2) 407-10 (1980)
116. LÖST C., BORK, K.:
Das Papillon-Lefèvre-Syndrom
- Eine Falldarstellung -
Dtsch. Zahnaerztl. Z. 35 (7) 735-8 (1980)
117. LOEVY, H.T.,
Genetische Einflüsse bei parodontalen Erkrankungen.
Quintessenz, 27 (11) 107-111 (1976)
118. LUCZYCKA-KMIECIK, E.:
Obserwacja przypadku z zespołem Papillon-Lefèvre
od 4 do 18 roku życia.
Czas. Stomat. 31, 311 - 317 (1978)

119. LYUBAN, B.L., MIRAKHMEDOVA, D.U.:
Congenital keratoderma of the palms and soles
Papillon-Lefèvre (Russian).
Vest. Derm. Vener. (Moskau)9, 49-50 (1978)
120. MANSON, J.D. und LEHNER, T.:
Clinical features of Juvenile periodontitis
(Periodontosis)
J. Periodontol. 45, 636-640 (1974)
121. MARANDIAN, M.H., FOROOZANFAR, N., HAGHIGAT, H.,
SAKET, S., LESSANI, M.:
Syndrome de Papillon-Lefèvre et infections
recurrentes
Arch. Fr. Pediatr. 36 (8)
819-22 (1979)
122. MARCARD, P; CASTEIGT; PRABES; MARCARD, A.:
Syndrome de Papillon-Lefèvre et syndrome de
Marfan.
Bull. Soc. Fr. Dermatol. Syph. 78, 56-57 (1971)
123. MARTINEZ LALIS, R.R., LÓPEZ OTERO, O.R.,
CARRANZA, F.A. Jr.:
A case of Papillon-Lefèvre syndrome.
Periodontics 3, 292-295 (1965)
124. Mc CALL, J.O.,
Advanced alveolar bone destruction.
J. Amer. dent. Ass. 42, 355. (1951).

125. Mc. VICAR, D.N., PEARLSTEIN, H.H.:
Papillon-Lefèvre syndrome;
hyperkeratosis palmoplantaris with periodontosis.
Arch. Dermatol. 94, 231 - 232 (1966)
126. MELNICK, M; SHIELDS, E.D. und BIXLER, D.:
Periodontosis: a phenotypic and genetic
analysis.
Oral Surgery, Oral Medicine and Oral
Pathology 42, 32 - 41 (1976)
127. MILLER; W., MASZEWSKA-KUŹNIARZ, K.:
Przypadek dysplaziej ektodermalnej.
Pediatri. Pol. 38 841-844 (1963)
128. MUNFORD, A.-G.,
Papillon-Levèvre syndrome-
Report of 2 cases in the same family.
J. Am. Dent. Assoc. 93, 121 - 124 (1976)
129. NAIK, D.N., VELOU, A., ALAVANDAR, G., RADHAKRISHNA, B.K.:
Papillon-Lefèvre syndrome.
Oral Surgery 25, 19-23 (1968)
130. NAVARRETE, F.:
Sindrome de Papillon-Lefèvre.
Rev. As. Dental Mexicana 27, 323 (1970)

131. NAVARRETE, F., VÁZQUEZ-FRITZ, C.,
SALOMÉ CEDILLO, M., ESPINOSA-AYALA, J.:

Sindrome de Papillon-Lefèvre.

Bol. Med. Hosp. Infant. (Mexico) 31,
95-99 (1974)
132. NEWMAN, M.G.; SOCRANSKY, S.S.; SAVITT, E.D.;
PROPAS, D.A.; CAWFORD, A.

Studies of the microbiology of periodontosis

J. Periodontal 47 : 373-379,(1976)
133. NEWMAN, M., ANGEL, I., KARGE, H., WEINER, M.,
GRINENKO, V., SCHUSTERMAN, L.:

Bacterial studies of the Papillon-Lefèvre syndrome.

J. Dent. Res. 56, 545 (1977)
134. NICOLAS, P., HAAG, R.:

Paradontite précoce et dyskératose palmoplantaire.

Strasbourg Méd. 18, 493-499 (1967)
135. NISENGARD, R.J./ NEWMAN, M.N. / MYERS, D. /
HORIKOSHI, A.

Humoral immunology responses in idiopathic
juvenile periodontitis (periodontosis).

J. Periodontal 51 : 30 (1980)
136. NOUEL, A.A., JACOBO, A.F., BOGAERT, H.:

Sindrome de Papillon-Lefèvre, Hiperqueratosis
palmoplantar con periodontosis.

Rev. Dominicana Dermatol 4, 25-37 (1970)

137. OHKAWARA, A., MIURA, Y., ISHIKAWA, J.:
Papillon-Lefèvre syndrome.
Arch. Dermatol. 109, 726-728 (1974)
138. ORBAN; B.:
The epithelial network in the periodontal
membrane
J. Americ. Dent. ASSOC. 44 632 (1952)
139. ORBANEJA, J.G., de CASTRO TORRES, A., PACIOS, A.:
Hiperqueratosis palmo-plantar con
periodontosis.
Acta Derm.-sif., (Madrid) 57, 293-295 (1966)
140. OSZETZKY, T.:
Keratosis palmaris és plantarishoz társuló
gyermekkori parodontosis.
Fogorv. Sz. 62, 107-111 (1969)
141. OWIŃSKA, B., SIELCKA-ZUBER, L.:
Zespół Papillon-Lefèvre.
Przegl. Dermatol 61, 193-196 (1974)
142. PAGHDIWALA, A.F.:
Papillon-Lefèvre-Syndrome
a case report
J. Periodontol., 51 (10) 594-8 (1980) USA

143. PAPPALOARDO, G.:
Ein Fall von Parodontolyse, vereint mit leichter
Hyperkeratosis palmoplantare bei einem 3-jährigen
Kind
Die Auslese Zahnaerztl. Rdsch. 69
198 (1960)
144. PAPILLON, M. LEFÈVRE, P.:
Deux cas de kératodermie palmaire et plantaire
symétrique familiale (Maladie de Meleda) chez
le frère et la soeur, Coexistence dans le deux
cas d'altérations dentaires graves.
Bull. Soc. Fr. Dermatol. Syph. 31, 82-87 (1924)
145. PASYK, K., WISLOCKA, E., KRUPÍŃSKA, A.:
Zmiany skorne w zespole Papillon-Lefèvre
(Hyperkeratosis palmoplantaris et periodontosis).
Przegl. Dermatol. 60, 645-652 (1973)
146. PETGES, G., DELGUEL, K.:
Hyperkératose palmo-plantaire congénitale, et
polyarthrite alvéolo-dentaire suppurée, précoce
récidivante, expulsive de toutes les dents temporaires
et permanentes.
Gaz. Hebd. Sci. Méd. (Bordeau) 22, 348-349 (1927)
147. PERDRIX, G., CHAMBAZ, H., PINET, R.:
Un cas de parodontolyse généralisée des dents
temporaires.
Ann. Odonto-Stomatol. Nr. 3 Lyon (1966)

148. PERRIMAN, A.O.:
Papillon-Lefèvre syndrome.
Br. Dent. J. 123, 484-488 (1967)
149. PERUŠEK, M.:
Parodontopatija s keratotičnimi spremembami
na koži. Zobozdrav.
Vestn. 20, 223 - 228 (1965)
150. PFISTER, R.:
Das Papillon-Lefèvre-Syndrom.
Fortschr. Med. 83, 717-720 (1965)
151. PICARELLI, A.:
Le paradontopatie giovanili in corso
d'ipercheratosi palmo-plantare e la sindroma
di Papillon-Lefèvre;
Minerva Stomatol. 17, 587-601 (1968)
152. PIGUET, B., COUMEL, C., BONNEFOND-CRAPONNE, M.:
Kératodermie palmo-plantaire (type Papillon-
Lefèvre).
Rev. Stomatol. 70, 446 - 459 (1969)
153. PLATHNER, C.H.,
Verlust bleibender Zähne durch Parodontitis
marginalis chronica progressiva im Wechsel-
gebiß.
Dtsch. Zahnärztl. Z. 6, 361-368 (1951)

154. PLESHIKOVA, N.M; SIMANOVSKAIA, E., KATACHINSKAIA, L.N;
AVDEEVA, N.M:

Kliniko-Laboratome Dannye o Sindrome
Papillon-Lefevre

Stomatologiya (Mosk), 52 76-7 (1973)
155. POKRASEM, L.S.:

Sindrom Papi 'ioma Lefevra u Dvukh Dete'i
iz odno'i sem 'i

Stomatologiya (Mosk) 58 (2) 78-80 (1979)
156. POLACZEK, T.:

Zmiany obrazu jamy ustney w przypadku
zespolu Papillon-Lefèvre w uzebieniu mlecznym.

Czas, Stomat. 31, 211 - 214 (1978)
157. POMPOSIELLO, I.M., CALANDRA, R.:

Queratoderma palmoplantar con paradentosis
(Papillon-Lefèvre).

Arch. Argent. Dermatol, 11, 385 - 393 (1961)
158. POP-NIKOLOV, D., LAZAREVSKA, B., ARSOVSKI, T.,
KUZMANOVSKI, N.:

Oral changes in keratosis palmo-plantaris
(Macedonian).

God. Zb. Med. Fak. Skopje 22, 415 - 424 (1976)

159. POP-NIKOLOV, D., STARCEVIĆ, M., SKOKLEJEV, A.,
ARNERIĆ, S.:
Keratosis palmo-plantaris cum parodontopathiam
(Syndrome Papillon-Lefèvre).
Vojnosanit. Pregl. 34, 38-40 (1977)
160. PRABHU, S.R., DAFTARY, DK.; DHOLAKIA, HM;:
Hyperkeratosis palmoplantaris with periodontosis
(Papillon-Lefèvre-Syndrome)
Report of three cases, two occurring in siblings
J. Oral. Surg. 37 (4) 262-6 (1979)
161. PROENÇA, N., ROTBERG; A., TODESCAN, J.H.:
Queratose palmoplantar con periodontopatia
(Papillon-Lefèvre).
An. Bras. dermat. 45, 249 - 254 (1970)
162. RAINOŤA, I.:
Über Insufficiencia parodontalis (Parodontosis,
Amphodontosis) bei Kindern.
Dtsch. Stomatol, 5, 681 - 685 (1955)
163. RATEITSCHAK, K.H., EBERLE, P.:
Juvenile Parodontopathien.
Schweiz. Monatsschr. Zahnheilkd. 73,
809 - 824 (1963)

164. RATEITSCHAK, K.H.; RENGGLI, H.H.; MÜHLEMANN, H.R.:
Parodontologie
2. Ed.
Georg Thieme Verlag Stuttgart (1978)
165. RESSA; P.:
Cheratoderma tipo Papillon-Lefèvre associata
ad ipercheratosi follicolare diffusa.
49. Nat. Cong., Soc. Ital. Dermatol. Roma,
16 - 18.12.1968
Minderva Dermatol, 45, 195 - 197 (1970)
166. RINK, B., STOEHR, K.:
Parodontopathien im Kindesalter und Keratoma
palmare et plantare.
Dtsch. Stomatol. 21, 917 - 923 (1971)
167. ROMÁŃSKA, K., GÓRKOWA, H., LENIK, J.:
Zespół Papillon-Lefèvre u 3 1/2-letniej dziewczynki.
Pediatr. Pol. 48, 1019-1022 (1973)
168. ROSENTHAL, S.L.:
Periodontosis in a child resulting in exfoliation
of the teeth.
J. Periodontol, 22, 101 - 104 (1951)

169. ROSSINI, G., BRUNELLI, G.:
Contributo alla conoscenza de una rara
affezione: la sindrome di Papillon-Lefèvre.
Clin. Pediatr. (Bologna)
49 (11) 616 - 23 (1967)
170. RUIZ-MALDONADO, R.:
Palmo-Plantar hyperkeratosis with periodontosis
(Papillon-Lefèvre syndrome).
Int. J. Dermatol. 10, 10-12 (1971)
171. SAXEN, L.:
Juvenile periodontitis.
J. Clin. Periodontol. 7 : 1-19 (1980)
172. SCHAFFER, A.L., PEARLSTEIN, H.H.:
Hyperkeratosis palmoplantaris with
periodontosis (Papillon-Lefèvre syndrome).
Oral Surg. 24, 180-185 (1967)
173. SCHNYDER, U.W., KLUNKER, W.:
Erbliche Verhornungsstörungen der Haut IV.
I.a. Keratosis palmoplantaris mit Periodontopathie.
In: Haut- u. Geschl.Kr., Erg. W. VII, A.
Marchionini (ed) S. 912 - 913 (1966)

174. SHOSHAN, S., FINKELSTEIN S., ROSENZWEIG K.A.:
Disc electrophoretic pattern of gingival collagen
isolated from a patient with palmoplantar
hyperkeratosis.
J. Periodont. Res. 5, 255-258 (1970)
175. SILVESTRINI BIAVATI, M., TOMASINI, E.:
Su di un raro caso di malattia di Meleda (Forma
Papillon-Lefèvre).
Ann. Stomatol. (Roma) 7, 465-483 (1958)
176. SLOTS, J.:
Microflora in the healthy gingival sulcus in men.
Scand. J. Dent. Res. 85; 247-254 (1977)
177. SLOTS, J.:
Subgingival microflora and periodontal disease.
J. clin. Periodontol. 6:351-382 (1979)
178. SMITH, P., ROSENZWEIG, K.A.:
Seven cases of Papillon-Lefèvre syndrome,
Periodontics 5, 42 - 46 (1967)
179. SOCRANSKY, S.S.:
Relationship of bacteria to the etiology of
periodontal disease.
J. Dent. Res. 49, 203-222 (1970)

180. SRŠEŇ, S., FUKALDOVÁ, V., MOCIK, A.:
Papillonov-Lefèvreov syndróm - genetické aspekty.
Cesk. Stomat. 77, 66-72 (1977)
181. STEIN, P.:
Über die erlichen Hyperkeratosen der Hand-
innenflächen und Fußsohlen unter besonderer Be-
rücksichtigung der Hyperkeratosis palmoplantaris
mit Parodontitis (Papillon-Lefèvre).
Med.Diss. Freiburg i.Br., (1960)
182. STEVANOVIĆ D, V.:
Keratoderma with periodontopathy.
Dermatologica 123, 119 - 128 (1961)
183. TANNER, A.C.R., HAFFER, C.; BRATTHALL, G.T; VISCONTI, R.A.;
SOCRANSKY, S.S.:
A study of the bacteria associated with advancing
periodontitis in man.
J. clin. Peridontol 6 : 278-307 (1979)
184. THIERS, H., CHANIAL, G.:
Polykératose de Touraine, Kératodermie palmo-
plantaire familiale héréditaire, avec hyperhidrose,
onychogryphose, hypotrichie, dystrophie osseuse
et hypoplasie dentaire.
Ann. Dermatol. Syphiligr. 84, 269-277 (1957)

185. THOREL, M.F.:
Un cas de maladie de Méléda, variété Papillon-Lefèvre avec surdité.
Bull. Soc. Fr. Dermatol, Syphilis 71,
707 - 708 (1964)
186. URS. R.A.P., THOMAS, S., HOOVER, W.:
Hyperkeratosis palmoplantaris with involvement
of teeth (Papillon-Lefèvre syndrome).
Indian Pediat. 13, 865 - 870 (1976)
187. VAN de VIJVER, L., M.:
La maladie de Papillon-Lefèvre dans le cadre
des alvéolyses graves.
Acta Stomatol. 67, 481-493 Belgique (1970)
188. VAZQUEZ-AJURIA, F.:
Un caso de Papillon-Lefèvre
An. Esp. Odontoestomatol, 32
(1) 15-20 (1973)
189. VELOU, A., NAI, D.N., LAL, S.:
Papillon-Lefèvre syndrome.
Indian J. Dermatol. 34, 163 - 165 (1969)
190. VERMA, K.C., CHADDHA, M.K., JOSHI, R.K.:
Papillon-Lefèvre syndrome.
Int. J. Derm. 18, 146 - 149 (1979)

191. VISSIAN, J., MANASSERO, J., BLOCH, C., VAILLARD, J.-C.:
Kératodermie palmo-plantaire type
Papillon-Lefèvre chez une fillette de 12 ans.
Bull. Soc. Fr. Dermatol. Syphilis. 79,
356 - 358 (1972)
192. VIVIER, A.:
Papillon Lefèvre syndrome.
Proc. R. Soc. Med. 67, 18-19 (1974)
193. VOGEL, F.; DORN, H.:
Krankheiten der Haut und ihrer Anhangsgebilde
in: Humangenetik
Ein kurzes Handbuch mit 5 Bänden,
P.E. BECKER Springer Verlag (1964)
S. 390 - 391
194. WANNENMACHER, E.:
Umschau auf dem Gebiet der Parodontose.
Zbl. Gesamt. Zahn-, Mund-, Kieferheilkd. 3,
81 - 96 (1938)
- 194A. WANNENMACHER, E.:
Umschau auf dem Gebiet der Parodontopathien.
Zbl. Gesamt. Zahn-, Mund-, Kieferheilkd. 7
1 - 15 (1942)

195. WEYERS, H.:
Die dystrophische Parodontitis im Milchgebiß
als Manifestation einer ektodermalen Akropathie
(parodontopathia acro-ectodermalis).
Dtsch. Stomatol. 7, 342 - 353 (1957)
196.
What's your diagnosis
J. Ga. Dent. Assoc. 47 (4)
12 - 13, 43 USA (1974)
197. WILSON, F.M.:
Papillon-Lefèvre syndrome.
Report of a case.
Oral Surg. 28, 488 - 492 (1969)
198. WOODS, C., WALLACE; W.:
A case of alveolar atrophy of unknown
origin in a child.
Am. J. Oral Surgery 27, 676 - 682 (1941)
199. YAMADA, M., TAKEDA, T.:
A case of keratosis palmo-plantaris with
periodontopathy (Papillon-Lefèvre's disease).
Acta Dermatol. (Kyoto) 61, 81-91 (1966)
200. YERMOLAEV, I.I., TSEGELNIK, L.N.:
Papillon-Lefèvre syndrome.
Stomatologiya (Moscow) 40, 15-17 (1961)

201. ZHITS, M.Z., GREBENNIKOV, V.A., LITAKOVA, G.I.:

Case of keratoderma of the Papillon-Lefèvre
type (Russian).

Klin. Med. (Moskau) 55/11, 129-131 (1977)

202. ZIPRKOWSKI, L., RAMON, Y., BRISH, M.:

Hyperkeratosis palmoplantaris with periodontosis
Papillon-Lefèvre,

Arch. Dermatol 88. 207 - 209 (1963)

16. Anhang

Die folgenden durch andere Autoren, oder im Zuge der Literatursuche mit dem PLS in Zusammenhang gebrachte Veröffentlichungen, waren trotz mehrfacher Anforderung über den internationalen Leihverkehr nicht erhältlich.

- (1.) ARAI, R., NAGASHIMA, M.:

Papillon-Lefèvre-Syndrome.

Jpn. J. Clin. Dermatol 28, 815-820 (1974)

- (2.) GONTIJO, J., LOURES, C.G.:

Síndrome de Papillon-Lefèvre, Sessão de casos em "slides",

I. Congresso dos Dermatologistas de Língua Portuguesa,

Rio de Janeiro, (1965)

- (3.) GRUPPER, C., GOUGNE, B., BERMEJO, D., RAMBERT, A.:

Kératodermie de Papillon-Lefèvre. Transformation spectaculaire par RO 10-9359 et PUVA.

Journées dermatologiques de Paris, March 8-10, (1979)

- (4.) HIKIMA, T., IKATA, K., HWANG, A.:

17:315-321, (1975)

(noch zu übersetzen)

- (5.) IMAGAWA, Y., ISHIKAWA, J., KAWASAKI, H., MATSUE, I.,

SUZUKI, F., Yoshida, H., OZAWA, A., YAMADA, M.:

Periodontosis in a child with hyperkeratosis palmo-plantaris hereditaria.

J. Jpn. Organ. Res. Periodontol. 6, 16-25 (1964)

- (6.) KAMINSKI, A., DAITSCH J., SIROLI, V.M., JORCANSKY, S.:
Tres hermanos afectados de hiperqueratosis palmo-plantar
con periodontosis (Papillon-Lefèvre).
Bull. V Congr. Ibero-latino-Americano de Dermatologia, D.O.
Pierini (ed), pp. 1289-1299, Buenos Aires, 24.-30.11.1963
7. KOCZKOWSKI; H., SZUBA, S., CWIORO, F.:
Uwagi na temat zespołu Papillon-Lefèvre
Wiad. Lek. 33 (8) 635-8 Polen (1980)
8. KOMORI, A., TAGAKI, I., OBATA, Y., AKASAKA, J.,
The Papillon-Lefèvre-Syndrome; Report of a case and
review of Japanese literature
Nippon Shishubyo Gakkai Kaishi 17 (1) 115-25 (1975)
9. LAL, S., VENTAKAPATHY, L., BHARGAWA, I., NAIK, D.N.:
Papillon-Lefèvre syndrome; case report with cytogenetic study.
Indian J. Dermatol, 37, 83-84 (1971)
10. MOYNAHAN, E.J., GROSS, G.W.:
Hyperkeratosis of palms and soles and "periodontosis"
(Papillon-Lefèvre syndrome).
Proc. R. Soc. Med. 53, 565 (1960)
11. MESHAKA, J.M., SALAMOUN, Z.:
A propos d'un cas de parodontolyse infantile en rapport
avec une kératodermie palmo-plantaire.
Rev. Dent. Liban. 19, 29 (1969)
12. NISHIYAMA, S.:
Papillon-Lefèvre syndrome (Japanese).
Nippon Rinsho 35, Suppl. I, 1212-1213 (1977)

13. PAPANIKOLAOU, S., STAUROU, A., LASKARES, G.:

To syndrome Papillon-Lefèvre

Hell. Stomatol. Chron., 23 (3) 25-31 (1979)

14. PAPPALARDO, G.:

Su un caso di paradontolisi associata a lieve ipercheratosi
palmo-plantare in un bambino di anni 3 e mezzo

Minerva Stomatol. 9, 30-33 (1959)

15. PAPPALARDO, G.:

Considerazioni su di un caso di paradontolisi associata
a ipercheratosi palmo-plantare ad otto anni distanza
dalla prima osservazione.

Riv. Mediterr. Odontost. 7, 375-384 (1967)

Herrn Professor Dr. Dr. W. Ketterl danke ich für die Überlassung des Themas und für die Übernahme des 1. Gutachtens.

Dank sagen möchte ich ebenso Frau Professor Dr. U. Theile für die freundliche Beratung zum genetischen Teil der Arbeit.

Mein besonderer Dank gilt Herrn Oberarzt Dr. C. Löst für die vielen wertvollen Anregungen und Hinweise bei der Abfassung der Arbeit und für die stete Diskussionsbereitschaft.

LEBENS LAUF

- 24.01.1951 - in Mönchengladbach 3 geboren, als Sohn des Handelskaufmanns Josef Brandt und seiner Ehefrau Liesel Brandt, geb. Wassenberg
- April 1958 - Einschulung in die Katholische Volksschule Wickrath
- September 1962 - Übertritt zum Städtischen Gymnasium Rheydt - Odenkirchen
- 03.06.1970 - Abitur
- 01.10.1970 - Ableistung eines zweijährigen Bundeswehrdienstes im Sanitätsdienst.
- 27.10.1975 - Todestag meines Vaters
- April 1976 - Beginn des Studiums der Medizin
- Oktober 1976 - Beginn des Studiums der Zahnmedizin
- 31.08.1977 - Ärztliche Vorprüfung
- 09.03.1978 - Zahnärztliche Vorprüfung
- 17.11.1980 - Zahnärztliche Prüfung
- 01.01.1981 - Anstellung in der Abteilung für konservierende Zahnheilkunde und Parodontologie der Universität Mainz als wissenschaftlicher Mitarbeiter.
- 01.06.1982 - Assistenz Zahnarzt in einer Kassenarztpraxis

